

Travail du Service du Docteur BABINSKI

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1922

THÈSE

367

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

Édouard KREBS

Ancien interne des Hôpitaux de Paris

Essai

sur les Caractères Intrinsèques

des Secousses Musculaires

et des

Mouvements involontaires rythmés

observés au cours de

l'Encéphalite Épidémique

Contribution à la Séméiologie et à la Classification des Myoclonies

Président : M. BEZANÇON, professeur

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & Co. ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1922

70E

THÈSE
POUR
LE DOCTORAT EN MÉDECINE

92

Travail du Service du Docteur **BABINSKI**

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1922

THÈSE

N° 367

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

Édouard KREBS

Ancien interne des Hôpitaux de Paris

Essai

sur les **Caractères Intrinsèques**

des **Secousses Musculaires**

et des

Mouvements involontaires rythmés

observés au cours de

l'Encéphalite Épidémique

Contribution à la Séméiologie et à la Classification des Myoclonies

Président : **M. BEZANÇON**, professeur

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUBE & C^{ie}, EDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1922



FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

LE DOYEN : M. ROGER
ASSESEUR : G. POUCHET
PROFESSEURS

	MM
Anatomie	NICOLAS
Anatomie médico-chirurgicale	CUNEO
Physiologie	CH. RICHET
Physique médicale	ANDRÉ BROCA
Chimie organique et Chimie générale	DESGREZ
Bactériologie	BEZANÇON
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	BRUMPT
Pathologie et Thérapeutique générales	MARCEL LABBÉ
Pathologie médicale	RENON
Pathologie chirurgicale	LECENE
Anatomie pathologique	LETULLE
Histologie	PRENANT
Pharmacologie et matière médicale	POUCHET
Thérapeutique	CARNOT
Hygiène	BERNARD
Médecine légale	BALTHAZARD
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MENETRIER
Pathologie expérimentale et comparée	ROGER
	ACHARD
	WIDAL
Clinique médicale	GILBERT
	CHAUFFARD
Hygiène et clinique de la 1 ^{re} enfance	MARFAN
Clinique des maladies des enfants	NOBECOURT
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	CLAUDE
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	JEANSELME
Clinique des maladies du système nerveux	PIERRE MARIE
Clinique des maladies contagieuses	TEISSIER
	DELBET
	GOSSET
Clinique chirurgicale	LEIARS
	HARTMANN
Clinique ophtalmologique	DE LAPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires	LEGUEU
	BAR
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE
	BRINDEAU
Clinique gynécologique	J.-L. FAURE
Clinique chirurgicale infantile	AUGUSTE BROCA
Clinique thérapeutique	VAQUEZ
Clinique d'Oto-rhino-laryngologie	SEBILLEAU
Clinique thérapeutique chirurgicale	PIERRE DUVAL

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.			
ABRAMI	DUVOIR	LARDENNOIS	RATHERY
ALGLAVE	FISSINGER	LELORIER	RETIERER
BASSET	GARNIER	LEMIERRE	RIBIERRE
BAUDOUIN	GOUGEROT	LEQUEUX	RICHAUD
BLANCHETIERE	GREGOIRE	LEREBoullet	ROUSSY
BRANCA	GUENIOT	LERI	ROUVIERE
CAMUS	GUILLAIN	LEVY-SOLAL	SCHWARTZ(A.)
CHAMPY	GUILLEMINOT	MATHIEU	TANON
CHEVASSU	HEITZ-BOYER	METZGER	TERRIEN
CHIRAY	JOYEUX	MOCQUOT	TIFFENEAU
CLERC	LABBE HENRI	MULON	VILLARET
DEBRE	LAIGNEL-LAVASTINE	OKINCZYC	
DESMAREST	LANGLOIS	PHILIBERT	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR BEZANÇON

A MON MAÎTRE

M. LE DOCTEUR BABINSKI

A LA MÉMOIRE DE MON MAÎTRE

M. LE PROFESSEUR DÉJERINE

ET A MADAME DÉJERINE

A MON MAITRE ET AMI

M. LE DOCTEUR CLOVIS VINCENT

A MES MAÎTRES DANS LES HOPITAUX

Externat

M. le Professeur BROCA
M. le Docteur GALLIARD
M. le Docteur LEGENDRE

Internat provisoire

M. le Professeur DIEULAFOY (*in memoriam*)
M. le Docteur BABINSKI

Internat

M. le Docteur DENY
M. le Docteur CHASLIN
M. le Professeur DÉJERINE (*in memoriam*)
M. le Professeur BEZANÇON
M. le Docteur ENRIQUEZ
M. le Docteur BABINSKI

A MON MAÎTRE ET AMI

M. le Docteur LORTAT-JACOB

(Centre neurologique de la XIII^e région, 1916)

A MM. les Docteurs DURANTE, NETTER, RETTERER,
PAUL RICHER, SOUQUES, A. THOMAS
les Professeurs CLAUDE et LECÈNE
les Professeurs agrégés ABRAMI, A. BAUDOUIN,
OMBRÉDANNE, RATHERY, SCHWARTZ
les Docteurs CHARPENTIER, JARKOWSKI,
JUMENTIÉ, LONG, Mme LONG,
les Docteurs de MARTEL, MOUCHET, ROUX-
BERGER, SEZARY, TINEL, TOURNAY

A mes amis les D^{rs} ALAJOUANINE, CARTIER et
Henri DURAND

Essai
sur les **Caractères Intrinsèques**
des **Secousses Musculaires**
et des
Mouvements involontaires rythmés
observés au cours de
l'Encéphalite Épidémique

Contribution à la Séméiologie et à la Classification des Myoclonies

INTRODUCTION

L'apparition de l'encéphalite épidémique a permis de reprendre et d'approfondir l'étude de tout un ensemble de troubles moteurs naguère insuffisamment connus. On sait combien l'analyse des syndromes parkinsoniens présentés par cette affection a transformé les notions que l'on avait sur la maladie de Parkinson, rangée il y a peu d'années encore parmi les névroses. Les myoclonies et les mouvements anormaux, observés dans l'encéphalite, devaient également permettre de reprendre dans des conditions d'organicité reconnue, l'étude de phénomènes mal définis et considérés longtemps comme fonctionnels.

On connaît les travaux importants de Netter, de P. Marie et de Mlle Lévy, de Sicard et de beaucoup d'autres auteurs encore sur ce sujet qui n'est pourtant pas épuisé.

Bien des questions diverses restent encore obscures : les unes sont relatives à l'étiologie des faits précédemment

connus, les autres au siège anatomique des lésions qui sont à l'origine de ces troubles de la contraction musculaire et de la motilité, les autres enfin à la physiologie du mouvement en général.

Mais la séméiologie elle-même des myoclonies et des mouvements involontaires ne peut que bénéficier encore de l'examen en série du plus grand nombre possible de malades nouveaux : c'est cette assurance qui nous fait apporter ici les quelques observations qui vont suivre.

Lorsqu'on étudie l'histoire des myoclonies, on comprend les raisons pour lesquelles ces troubles moteurs ont été si longtemps méconnus. Les secousses musculaires sont des phénomènes curieux en eux-mêmes, bien qu'ils rappellent certainement ceux que l'on observe dans les polio-myélites. Mais ce qui devait surprendre surtout les premiers observateurs, c'était la conservation entière chez les myocloniques du trophisme et des fonctions des muscles, et l'absence complète de tout signe de lésions organiques connues du système nerveux. Il suffisait, dans ces circonstances, que l'on crut vérifier une guérison rapide (1) sous

1. C'est point par point l'histoire de l'observation princeps du paramyoclonus de Friedreich. Le malade est guéri de ses secousses musculaires en trois séances de galvanisation par Schultze. Celui-ci pense avoir affaire à un simulateur, il croit difficile *mais possible tout de même* de produire ces secousses volontairement. Friedreich lui, conclut à la névrose et comme il trouve dans les antécédents du sujet une grande *frayeur*, il lui attribue la cause des accidents. Or, d'une part le malade avait déjà de longues années auparavant des « pressions dans les bras et dans les jambes » et d'autre part il revint bientôt à l'hôpital avec une récurrence de ses secousses qui durèrent alors jusqu'à sa mort (par tuberculose pulmonaire). Mais la théorie du paramyoclonus-névrose était créée. Il ne fallut pas longtemps pour que la théorie du paramyoclonus hystérique prit naissance. Mœbius dit en effet dans les *Schmidt's Jahrbücher* (1888), à l'occasion d'une présentation de malade : « Je ne vois pas pourquoi les auteurs se donnent tant de peine pour séparer le paramyoclonus de l'hystérie : on ne saurait en effet trouver une différence essentielle quelconque. Il serait infiniment plus utile de reconnaître la ressemblance fondamentale de toutes les formes de l'hystérie, que d'inventer des

une influence en apparence psychique, que l'on trouvât dans les antécédents du malade une émotion que l'on pût rendre responsable des accidents, pour que le diagnostic de névrose fût porté par les uns, d'hystérie par les autres.

Et cependant, dans beaucoup d'observations anciennes, on retrouve la preuve indubitable que les troubles moteurs, quelquefois admirablement décrits, étaient bien organiques. Mais l'absence d'un critérium certain empêchait de les interpréter comme tels. C'est cette absence de critérium qui permit de différencier le paramyoclonus du mouvement volontaire d'une part, et de tous les mouvements pathologiques d'autre part, qui devait faire confondre avec lui non seulement des accidents hystériques, mais encore des troubles très différents, tels que des tics convulsifs par exemple, des chorées de Bergeron, etc...

Les circonstances étiologiques actuelles d'apparition des phénomènes garantissent sans doute leur authenticité. Il ne faut pas oublier toutefois qu'il existe des formes frustes de l'affection, dont la période aiguë a passé complètement inaperçue, et il faut reconnaître également que depuis un certain temps, on rencontre beaucoup de sujets présentant des mouvements et des saccades d'ordre purement fonctionnel.

La nécessité de ce critérium dont nous parlions demeure

noms nouveaux de maladies. L'important est que tous les symptômes hystériques apparaissent et disparaissent sous l'influence de modifications psychiques. Rien que le mode de début du paramyoclonus, (Schreckneurose) rappelle l'hystérie traumatique à ce point qu'un doute sur l'identité des phénomènes est à peine possible. Leur brusque disparition par l'intervention médicale et plus particulièrement par l'électrisation plaide dans le même sens. » L'hystérie était d'ailleurs considérée à cette époque, on le sait, comme pouvant produire bien des phénomènes que la volonté ne produit pas. Mœbius mettait au nombre de ces phénomènes les secousses myocloniques de muscles isolés, telles qu'on les observe dans le paramyoclonus. Voir la discussion qu'Unverricht eut à ce propos avec Mœbius (Sur la Myoclonie familiale, *D. Z. f. Nervenheilkunde*, 1895, vol. 7).

done entière et nous avons tenté de dégager de l'aspect et de l'allure mêmes des secousses musculaires ou des mouvements de nos malades, des caractères originaux qui fussent les signes indubitables de leur nature organique.

Nous nous sommes inspirés en cet essai, et avec M. Cl. Vincent comme nous le verrons, de la méthode que M. Babinski a définie, lorsqu'à propos de l'hémispasme facial périphérique (1), il recherchait dans ses caractères intrinsèques mêmes, la preuve de l'organicité d'un trouble du mouvement. Il a montré qu'en définitive, là comme ailleurs, dans la pathologie nerveuse, le problème se réduisait à trouver les signes d'une perturbation indépendante de la volonté. Mais tandis que dans d'autres syndromes ces signes peuvent être fournis par des modifications concomitantes des fonctions organiques, ici c'est dans les éléments mêmes du phénomène qu'ils doivent se révéler.

Les malades que nous avons suivis se répartissent en deux groupes : les uns ont des secousses musculaires, les autres ont des mouvements involontaires rythmés.

Dans une première partie de notre travail nous étudierons les secousses musculaires. Nous nous servirons des résultats que nous aurons pu obtenir, pour rapprocher les myoclonies nouvelles des anciennes et en tenter une classification.

Dans une deuxième partie, nous décrirons les mouvements involontaires rythmés. Nous verrons quels sont leurs rapports d'une part avec les myoclonies, et d'autre part avec certains mouvements pathologiques que nous étudierons en relation avec eux.

1. Société de Neurologie, avril 1905.

PREMIERE PARTIE

I

LES SIGNES INTRINSÈQUES DES MYOCLONIES

Dans une séance de la Société médicale des Hôpitaux (1) dans laquelle MM. Achard et Rouillard avaient apporté un cas de hoquet épidémique où l'examen radioscopique avait révélé la prédominance unilatérale (2) des contractions du diaphragme, M. Cl. Vincent faisait remarquer que, si la nature organique des hoquets actuels liés à une infection identique ou analogue à l'encéphalite épidémique ne faisait aucun doute, le hoquet hystérique peut cependant exister et qu'il y avait eu autrefois des épidémies de hoquet hystérique.

Il recherchait à ce propos s'il y a, dans la secousse du diaphragme, des caractères intrinsèques qui puissent permettre d'affirmer la nature organique du hoquet. Il les trouvait chez la malade présentée dans deux ordres de faits, qui démontraient que la volonté ne pouvait être mise en cause dans le phénomène, à savoir : d'une part dans la

1. Voir *Bulletin de la Société médicale des Hôpitaux* du 17 décembre 1920.

2. Nous verrons que les myoclonies, bilatérales et symétriques en général, prédominent cependant toujours d'un côté.

contraction unilatérale du diaphragme, et d'autre part, dans l'association à cette contraction de celle d'autres muscles, tels que les muscles abdominaux, antagonistes au point de vue respiratoire du diaphragme.

Absence de la synergie qui existe normalement dans le jeu des deux moitiés du muscle, et présence de synergies musculaires anormales : tels sont donc pour lui les caractères intrinsèques qui permettent d'affirmer l'origine organique d'une secousse myoclonique (1).

1. Nous avons eu l'occasion d'observer un malade atteint de hoquet épidémique, chez lequel nous avons relevé la même absence de synergie normale entre les deux moitiés du diaphragme. A la radioscopie, le plus grand nombre des secousses, qui étaient énergiques, s'étendaient à l'ensemble du muscle, mais elles étaient beaucoup plus fortes du côté droit ; toutes les deux ou trois secousses le côté droit du diaphragme se contractait seul (V. à l'appendice).

II

LES MYOCLONIES DES MUSCLES SQUELETTIQUES DANS L'ENCÉPHALITE ÉPIDÉMIQUE

Sans préjuger ici des rapports réels qui existent au point de vue étiologique entre l'encéphalite et le hoquet épidémiques, la secousse diaphragmatique du hoquet est une secousse myoclonique, et les caractères qui distinguent cette secousse d'une contraction volontaire sont ceux, comme nous allons le voir, qui permettent également de différencier les myoclonies des membres des mouvements volontaires, chez les malades que nous allons étudier (1). Ces signes d'absence des synergies normales et de présence de synergies anormales suffisent à caractériser les secousses myocloniques. Il en est pourtant d'autres, à côté d'eux, qui viennent encore apporter leur appoint à la preuve de l'organicité des phénomènes : nous voulons parler, en particulier, de l'apparition ou de l'augmentation des secousses de certains muscles dans les variations de l'état physiologique de ces muscles.

Les observations que nous rapportons sont celles de malades restés des infirmes à la suite d'une encéphalite myoclonique, et que nous avons observés, la première un an, les deux autres un an et quelques mois après le début de leur maladie. Ce sont des chroniques et nous avons pu les étudier avec soin.

1. Avec cette différence cependant que les synergies anormales le sont par excès dans le hoquet et le sont par défaut dans les myoclonies des membres.

OBSERVATIONS

OBS. I. — C'est celle d'une malade qui était affectée de secousses myocloniques du côté droit du corps et d'un syndrome parkinsonien généralisé, mais prédominant du côté gauche.

Période de début. — Z... Estelle, 28 ans, casquettière, est prise dans la nuit du 15 au 16 février 1920 d'une forte céphalée. Elle accuse, comme beaucoup de ces malades, une vive contrariété qui lui serait survenue le jour précédent. En même temps, troubles de la vue mal définis, vertiges bien caractérisés, puis délire avec excitation cérébrale et agitation motrice ; peut-être mouvements choréiformes. Elle reste alitée pendant trois jours.

Deuxième période d'un mois, où Z... reprend son travail avec deux ou trois courtes interruptions ; car elle n'est pas bien portante. Elle a de la fièvre et de l'herpès aux lèvres. Les vertiges persistent. L'excitation psychique et l'agitation continuent ; elle chante ou parle en travaillant, ses gestes sont saccadés. Insomnie la nuit.

Troisième période. — Il lui vient sous l'omoplate droit des points de côté violents qui la suffoquent ; les douleurs s'étendent à tout le bras droit et font place au bout de vingt-quatre heures à des secousses brusques « électriques » dans l'épaule, qu'elles soulèvent sans cesse. En même temps, mouvements synchrones de flexion du membre inférieur droit. Un tremblement apparaît au même moment dans le membre supérieur droit. Aucun mouvement involontaire à gauche. Les secousses, violentes pendant quatre mois et demi, s'atténuent en décembre 1920.

Quatrième période. — C'est alors seulement que Z... se serait aperçue qu'elle était raide de tout le côté gauche. Il est impossible de savoir, d'une façon précise, si cette rigidité musculaire du côté gauche est contemporaine du début des secousses myocloniques : ce qui est sûr, c'est qu'elle s'est progressivement accentuée jusqu'au jour où Z... est venue nous consulter, cependant qu'au contraire, les secousses diminuaient à droite peu à peu.

La malade ne se plaint que de ses troubles moteurs. Ses fonctions digestives sont parfaites. A l'examen du poumon, du cœur, du rein, on ne trouve rien à signaler d'anormal.

Etat actuel du syndrome parkinsonien. — Z..., lorsqu'elle est venue à la Pitié pour la première fois (27 janvier 1921), semblait, au premier abord, hémiparkinsonienne à gauche, hémimyoclonique à droite. La rigidité musculaire a, depuis, fait des progrès et a envahi le côté droit dont les secousses myocloniques, encore persistantes, tendent cependant à disparaître. Z... se présente donc comme une parkinsonienne mais surtout à gauche : aspect figé de la face, yeux grands ouverts, effacement et immobilité des traits. Parole monotone, sans remuer les lèvres; avec une espèce de zéaïsme à la fin des mots qui les rend inintelligibles. Difficulté à mouvoir la mâchoire, les lèvres, la langue; mastication et déglutition pénibles. La nuque est penchée en avant; le dos est légèrement voûté. Les membres supérieurs sont un peu fléchis, les doigts allongés et rapprochés dans l'attitude classique. La rigidité, le signe de la « roue dentée », la perte des mouvements automatiques sont très accusés dans le membre gauche, moins marqués dans le membre droit qui, par contre, est le siège d'un tremblement parkinsonien des plus nets (les doigts ne remuent pas). Le tremblement est apparu récemment dans le membre supérieur gauche également, mais il est intermittent. Les membres inférieurs, moins enraidis que les membres supérieurs, et le membre droit moins que le gauche, sont bien en extension lorsque la malade est debout. Le signe de la « roue dentée » est net surtout à gauche. Lorsque la malade est assise, le membre inférieur gauche a une tendance constante à s'étendre; le pied glisse sur le sol, entraîné en avant. Depuis peu, le même phénomène est apparu à droite. Démarche à petits pas, assez rapides, la partie supérieure du tronc et les bras (surtout le gauche) immobiles.

Examen des réflexes. — Aucun signe d'atteinte des voies pyramidales. Les voies cérébelleuses sont également indemnes : mouvements diadochocinétiques parfaits, aucune hypermétrie. Aucun trouble de la sensibilité, aucun trouble des sphincters.

Troubles sécrétoires et vaso-moteurs. — Exagération de la sécrétion sébacée à la face. Salivation un peu augmentée. Sudation extrêmement augmentée : la sueur tombe en gouttes des aisselles continuellement. Persistance indéfinie des marques que font les moindres impressions cutanées.

Examen oculaire (D^r Chaillous). — Lenteur et retard très marqués dans les mouvements des globes dans tous les sens, surtout pour l'œil gauche et particulièrement dans le regard en dehors. La convergence se fait assez lentement et avec difficulté, et l'œil gauche se met en divergence dès qu'on approche à moins de 15 centimètres.

En résumé, cette malade, nettement parkinsonienne du côté gauche, présente du côté droit un ensemble remarquable de troubles moteurs distincts : de la raideur, moindre qu'à gauche, mais qui fait des progrès ; un tremblement du membre supérieur à oscillations menues, incomptables ; enfin deux sortes de clonies différentes par l'allure, le rythme et l'effet moteur : des mouvements involontaires cadencés, lents du membre inférieur, avec déplacements segmentaires ; des secousses myocloniques proprement dites, très rapides, limitées à quelques corps musculaires du thorax, de l'épaule et du bras, et ne produisant presque pas de déplacements segmentaires.

Mouvements involontaires. — Nous dirons peu de chose des mouvements rythmés que l'on constate au niveau du membre inférieur droit et qui sont peu marqués. D'après les renseignements donnés par la malade, ils étaient, au début, synchrones avec les mouvements de soulèvement de l'épaule, lesquels n'existent plus. Ils se répètent quinze fois environ à la minute. On constate une ébauche de mouvement, auquel prennent part le psoas et le droit antérieur de la cuisse, le biceps fémoral et le demi-tendineux, les péroniers et les extenseurs des orteils. Il n'y a plus là que le reliquat d'un mouvement combiné de flexion du membre, avec torsion interne du pied sur son axe, complet autrefois, et qui tend à disparaître. Ce mouvement est toujours plus marqué lorsque la malade est couchée qu'assise, et assise que debout (1).

1. On constate assez fréquemment dans l'encéphalite la coexistence de secousses myocloniques et de mouvements des membres. Ici cette coexistence pose un problème : les muscles agités de secousses sont les mêmes vraisemblablement, que ceux qui prenaient part au mouvement disparu, plus lent comme nous l'avons dit. Les secousses musculaires actuelles ont-elles existé en même temps que le mouvement, ont-elles apparu plus tard, ou enfin est-il possible que le mouvement se soit « fragmenté » en secousses myocloniques ? Chez les malades, ayant des mouvements que nous avons vu disparaître,

Secousses myocloniques. — Nous arrivons aux secousses musculaires : il est un fait digne de remarque dès l'abord chez notre malade, c'est la limitation rigoureuse de ses secousses à une moitié du corps. Or, si les mouvements involontaires sont en règle générale unilatéraux, comme nous le verrons, les secousses myocloniques, aussi bien dans les observations d'autrefois que dans celles qui relèvent de l'encéphalite épidémique, sont au contraire bilatérales et symétriques, avec une prédominance pour un des côtés. Nous avons donc affaire ici à une exception.

Ces secousses ne provoquent pas de déplacement segmentaire appréciable, comme nous l'avons dit : elles ont pourtant une certaine action sur le tremblement parkinsonien dont le membre est agité et en modifient un peu le type. Elles ont eu un autre résultat au niveau de la racine du membre : l'épaule est abaissée, la colonne dorsale est scoliotique et notablement incurvée du même côté (1).

Les muscles qui participent aux contractions rythmées sont les suivants : grand-rond, sous-épineux, rhomboïde, triceps et même biceps brachial, mais les secousses qui les animent ne sont le plus souvent perceptibles qu'à la palpation : il y a des jours où elles sont complètement absentes. Manifestement elles sont en voie de disparition, sous l'influence, sans doute, de la raideur parkinsonienne progressive. Les secousses de beaucoup le plus nettes et le plus fortes sont celles du muscle Grand Dorsal et du Deltoïde. Elles sont continues.

Quand nous avons vu la malade pour la première fois, notre attention a été immédiatement attirée par les secousses de son muscle Grand Dorsal droit. Elles étaient assez fortes pour dessiner tout le muscle sous la peau, ou en tout cas son bord supérieur et plus encore son bord externe. C'étaient bien des secousses « électriques », ressemblant à celles d'une décharge faradique ; elles étaient rythmées au nombre de 75 à 80 à la minute. Le rythme n'était pas absolument égal ni régulier. Il y avait quelques soulèvements musculaires plus forts que d'autres ; de temps à autre, on notait une secousse avortée et un petit temps d'arrêt.

nous n'avons jamais constaté cette transformation du mouvement en secousses. Nous verrons plus loin comment le mouvement s'arrête.

1. Il se peut que ces déformations soient dues aux mouvements actuellement disparus.

En même temps et au même rythme que le Grand Dorsal se contractaient les faisceaux latéraux et postérieurs du muscle deltoïde. Ici, on note quelque chose de plus, c'est le caractère fasciculaire des contractions, qui se succèdent régulièrement de haut en bas et de dehors en dedans, chaque onde musculaire correspondant dans son ensemble à chaque soulèvement du Grand Dorsal et l'on voit, en même temps que ce dernier muscle se dessine sous la peau, le bras, qui pourrait être attiré un peu en arrière et en dedans, être au contraire attiré légèrement en arrière et en dehors.

En résumé, deux muscles sont constamment soulevés de secousses musculaires : le muscle Grand Dorsal et le muscle Deltoïde droits ; secousses myocloniques typiques dans l'un, secousses fasciculaires dans l'autre. Elles sont très rapides, à peu près égales et régulières, rythmées au nombre de soixante-quinze à quatre-vingt fois à la minute et synchrones dans les deux muscles. Elles ne produisent enfin qu'un déplacement segmentaire inappréciable. Ces secousses isolées d'un muscle tel que le Grand Dorsal retiennent immédiatement l'attention. Il est vrai qu'elles s'accompagnent de secousses simultanées du Deltoïde. Mais l'ensemble des contractions de ces deux muscles ne constitue pas une synergie normale. Notons ce caractère dès maintenant : nous y reviendrons plus loin avec plus de détail.

De tout temps chez les myocloniques, on a étudié l'influence de divers excitants sur les secousses musculaires. Nous avons vu que les secousses de notre malade étaient rythmées : le rythme de ces contractions nous a semblé rester sensiblement égal suivant les jours, suivant même les mois et suivant les conditions différentes où se trouvait la malade. Il n'en est plus de même de l'intensité des contractions.

L'émotion a une influence réelle sur cette intensité dans de certaines limites. Les excitations cutanées superficielles mécaniques et même électriques ne nous ont paru avoir qu'une action médiocre. Les excitations thermiques en ont une certaine au contraire : le froid en particulier exagère très nettement les secousses.

Les excitations mécaniques profondes ont une influence inverse très marquée. Le jour où, pour enregistrer sur myogramme les contractions du Grand Dorsal, nous avons voulu fixer un pléthysmographe par une bande serrée autour du tho-

rax, la compression que nous avons exercée, trop forte d'abord, a fait disparaître les secousses pour quelque temps : il a fallu pour les faire reparaitre, mettre fortement le bras en abduction. Ce fait entre peut-être dans le cadre des constatations suivantes (1).

Si les excitations extérieures ont une influence certaine mais limitée, cette influence n'est pas à comparer avec celle des conditions dont nous allons maintenant parler. Il s'agit du rôle des variations d'attitude du sujet pour modifier l'intensité des secousses musculaires. Prenons quelques exemples.

Si, la malade étant debout, on lui dit de se pencher fortement en avant, les bras tombant passivement, le Grand Dorsal est mis en forte tension et l'on arrive à un degré d'inflexion du tronc, la malade restant immobile, où les secousses cessent d'être perceptibles, aussi bien à la palpation qu'à la vue. On peut, la malade étant au contraire redressée, trouver, en ramenant passivement en arrière et en rotation interne le bras, et en mettant le muscle dans le relâchement, une attitude où les secousses finissent par disparaître également.

Les contractions fasciculaires du Deltôïde deviennent plus fortes lorsque la malade se penche en avant les bras tombant ; mais, fait plus démonstratif peut-être encore et en tout cas tout à fait frappant, le muscle Grand Pectoral, qui, dans la station debout, est absolument indemne de secousses, commence à son tour, lorsque la malade est suffisamment infléchie en avant, à être secoué de façon rythmique (2). Ce phénomène d'apparition des secousses dans un muscle, dans l'attitude où elles dispa-

1. L'influence de l'hypertonie parkinsonienne envahissante sur les secousses musculaires du Grand Dorsal s'est manifestée d'une façon analogue. Nous avons suivi cette malade assez longtemps pour voir les secousses de ce muscle presque entièrement disparaître, au moins à certains jours. Il fallait alors également, pour les faire reparaitre, écarter fortement le bras en abduction.

2. On observait le même phénomène, la malade étant redressée, si on levait son membre supérieur droit horizontalement en avant. M. Cl. Vincent avait remarqué des faits tout semblables, chez un malade qu'il a suivi en 1918 : voir un passage de cette observation à l'appendice. M. Sainton a signalé des faits analogues dans l'encéphalite aiguë : myoclonus provoqué par la percussion, les changements d'attitude d'un membre, les excitations cutanées, permettant de confirmer un diagnostic incertain (Soc. Méd. Hôp., 30 avril 1920). Nous ne connaissions pas encore ces observations, lorsque nous avons constaté ces phénomènes chez notre malade.

raissent précisément dans un autre, est fort intéressant au point de vue physiologique : on conçoit également toute sa valeur séméiologique.

Si la malade se met en décubitus dorsal, le Grand Dorsal continue à se contracter comme lorsqu'elle est debout. Le Grand Pectoral, au contraire, immobile dans la position verticale, commence au début du décubitus horizontal à se contracter rythmiquement et synergiquement avec le Grand Dorsal, puis, tandis que ce dernier muscle continue à battre, le Grand Pectoral rentre dans son immobilité. Nous avons pu trouver enfin, la malade étant couchée en décubitus ventral, une position dans

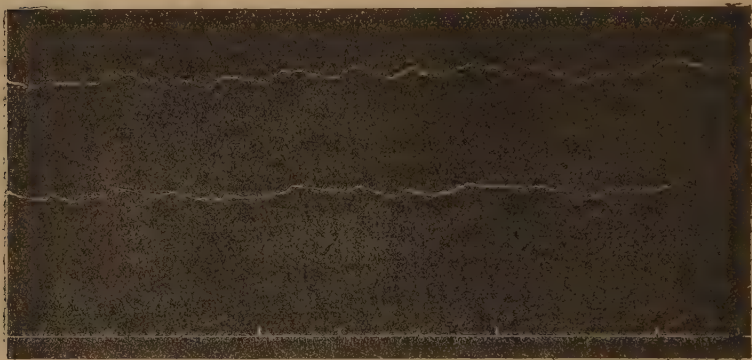


Fig. 1. — Tracé myographique, pris la malade étant en décubitus ventral

En haut : les secousses du muscle Grand Dorsal.

Au milieu : les secousses du muscle Grand Pectoral.

En bas : ligne du temps en secondes (21 février 1921).

laquelle les deux muscles, Grand Dorsal et Grand Pectoral, étaient également animés de secousses.

Nous ajoutons enfin que le rythme des contractions de ce muscle qui ne bat que dans certaines conditions, le Grand Pectoral, est exactement le même que celui du Grand Dorsal et du Deltoïde. Nous avons compté, montre en main, les pulsations du grand pectoral, au cours de l'attitude d'inflexion en avant de la malade qui supprimait les contractions du Grand Dorsal ; et nous avons, par surcroît, vérifié le synchronisme des secousses de ces deux muscles dans l'attitude de décubitus ventral, en enregistrant leurs contractions par la méthode graphique.

Nous pouvons affirmer, d'ailleurs, que les secousses enregis-

trées au niveau du Grand Pectoral étaient bien des contractions de la masse musculaire elle-même, et non des vibrations transmises venues du Grand Dorsal par l'intermédiaire du thorax.

OBS. II. — B... Gaston, 23 ans, vigneron (malade du Dr Souques) (1).

Antécédents sans intérêt, hors une blessure par éclat d'obus le 15 juillet 1918 (fracture des apophyses épineuses des III^e et IV^e vertèbres dorsales).

Histoire de la maladie. — Début le 14 janvier 1920, par des douleurs des membres inférieurs surtout, analogues à des douleurs « rhumatismales », mais sans localisation articulaire, ni température.

Période d'apparition de secousses myocloniques et de délire. — Huit jours après (22 janvier), des secousses myocloniques apparaissent dans les muscles des membres et ceux de la paroi abdominale. Le malade est très agité et délire nuit et jour ; il sort de son lit, se promène dans les escaliers. Il a des hallucinations visuelles et auditives : il veut ouvrir la fenêtre, prétendant entendre la sœur de service qui l'appelle dans la cour ; « le médecin lui a donné rendez vous à la salle de radioscopie ; il veut s'y rendre ». Pas de température ; l'excitation continue pendant quelques jours ; on est forcé de faire passer le malade dans la section de psychiatrie (hôpital militaire).

Période de léthargie qui débute le 28 janvier et qui va durer une vingtaine de jours. Le malade est calme ; il rentre dans la section de médecine ; sa somnolence a tous les caractères de la léthargie de l'encéphalite : on n'en tire le sujet que pour le voir se rendormir, dès qu'on l'abandonne à lui-même. Dans les derniers jours pourtant, elle est telle que le malade ne parle pas à sa mère venue le voir et qu'il ne lui répond pas lorsqu'elle le quitte. Les secousses myocloniques continuent (surtout dans le membre supérieur droit et les muscles de l'abdomen. Hyperesthésie abdominale). La température aux environs de 38 degrés pendant plusieurs jours, tend enfin à revenir à la normale, mais tous les signes nerveux continuent. La langue est saburrale, la

1. Ce malade et les malades n^o 1 et 3 ayant des mouvements spasmodiques rythmés, dont nous parlerons plus loin, sont des malades de la Salpêtrière que M. le Dr Souques a bien voulu nous autoriser à suivre. Nous lui en exprimons ici toute notre reconnaissance.

constipation opiniâtre. Rétention d'urine ; il faut sonder le malade pendant dix-huit jours. Pas d'albuminurie.

Réflexes achilléens et rotuliens normaux.

Pupilles en mydriase, réagissant mal à la lumière. Asthénopie accommodative.

Une ponction lombaire faite à la fin de cette période ne donne que quelques gouttes de liquide de transparence normale et ne contenant aucun élément pathologique.

Période d'asthénie et de mauvais état général, durant plusieurs mois et pendant laquelle les secousses myocloniques continuent. Le malade se plaint de douleurs lancinantes dans les membres supérieurs et au niveau des attaches costo-diaphragmatiques. Les secousses diminuent à l'abdomen vers la mi-mars, mais persistent dans les membres. L'amaigrissement du malade est considérable. Il a 1 m. 70 et ne pèse que 51 kilogrammes. Son asthénie est profonde. Il ne peut tenir sur ses jambes d'ailleurs parésiées. Il ne pourra se lever qu'en mai après quatre mois de maladie. T. A. : 11-7.

Il a pendant quelque temps une certaine quantité d'albumine dans les urines (0 gr. 25-0 gr. 50). L'état général semble s'améliorer un peu après un abcès de fixation pratiqué le 3 mai (réaction fébrile considérable). L'abcès semble exagérer les secousses musculaires et les douleurs abdominales. On note un état parétique marqué des membres du côté gauche. Il semble y avoir eu par surcroît une parésie du grand dentelé gauche. Réflexes patellaires normaux (?). Réflexes abdominaux et crémastériens fortement diminués à gauche. *Signes oculaires* : Asthénopie accommodative avec diminution du réflexe à la lumière.

Le 2 juillet il sort de l'hôpital avec une R. T. et pension temporaire de 100/100.

Il est venu consulter le Dr Souques à la Salpêtrière plusieurs mois après (avril 1921).

Avant d'examiner les secousses musculaires qui sont le phénomène dominant chez notre malade, notons un ensemble de signes fort importants.

Examen des réflexes. — B... se plaint de manquer de solidité dans la station debout et dans la marche. Il n'y a pas de modifications des réflexes au niveau des membres supérieurs (1). Aux

1. Bien que B... assure que les troubles parétiques de ses membres inférieurs ne datent que de sa maladie, il ne faut pas oublier qu'il a

membres inférieurs on relève les faits suivants : à *droite* : le réflexe rotulien est très exagéré, le réflexe achilléen l'est un peu moins ; on obtient du clonus de la rotule, de la trépidation épileptoïde ; le signe de l'extension de l'orteil et les réflexes de défense sont présents. A *gauche* : les réflexes rotulien et achilléen sont vifs, mais moins qu'à droite. La trépidation épileptoïde existe, mais est moins marquée qu'à droite. Il n'y a pas de réflexes de défense et l'extension de l'orteil existe mais est moins accentuée qu'à droite.

On ne note aucun signe d'atteinte des voies cérébelleuses

En dehors des modifications des réflexes (1), qui dénotent une atteinte marquée des voies pyramidales à droite surtout, il faut noter quelques symptômes importants.

1° Des *spasmes* douloureux et prolongés de certains muscles, mais surtout des quadriceps. Dès que le malade étend ses jambes, dans quelque attitude qu'il soit, les quadriceps se spasmant et on voit leur relief durci sous la peau ; aussi B... est-il obligé, au lit, de fléchir les jambes sur les cuisses et les cuisses sur le bassin et de se coucher sur le côté pour éviter les crampes. Dans la station debout ces spasmes sont absents, mais ils reparaissent dans la marche. B... en a également dans les muscles des mollets. Cette tendance au spasme ne se manifeste pas d'ailleurs que dans les membres inférieurs. On la note également dans le triceps brachial gauche par exemple, lorsqu'on dit au sujet de mettre l'avant-bras en flexion et en pronation forcée.

2° Nous avons vu que dans l'histoire de la maladie à un moment donné B... a eu un *état parétique du grand dentelé gauche*. Nous avons noté, il y a quelques mois, un état parétique également transitoire (d'une durée de deux mois environ) du grand dentelé droit. B... ne pouvait que difficilement lever le bras à l'horizontale et une forte gouttière se creusait en même

été blessé au niveau de la colonne dorsale ; un éclat d'obus lui a abrasé les apophyses épineuses des vertèbres dorsales III et IV. Il n'est donc pas impossible que les modifications des réflexes des membres inférieurs soient imputables à cette blessure. A noter pourtant que la blessure est à gauche et que les troubles le plus marqués des réflexes sont à droite.

1. On ne peut s'empêcher de penser à la violence des réflexes rotuliens que relatent beaucoup d'observations de paramyoclonus multiplex et en particulier l'observation princeps de Friedreich.

temps sous le bord spinal de l'omoplate qui se détachait du thorax. Les réactions électriques au faradique et au galvanique se sont montrées notablement diminuées.

Examen oculaire (D^r Chaillous). — Des troubles visuels ont été notés au cours de la phase aiguë de la maladie. Cene serait qu'au mois de novembre 1920 (dix mois après le début de l'affection) que le strabisme actuel aurait apparû. O. D., O. G. : strabisme divergent alternant très marqué. Chaque œil a des mouvements isolés normaux dans l'horizontale. Mais les mouvements d'élévation et d'abaissement des globes sont très limités. Mouvements associés : pas de convergence. Les pupilles sont égales mais réagissent à peine à la lumière et à l'accommodation. O. D., O. G. = 8/10 sans correction. O. D., O. G. : pr. v. p. a besoin de + 4 d.

Le vertige voltaïque est normal.

Abordons maintenant l'étude des secousses musculaires : localisées dans des territoires bilatéraux, elles sont de beaucoup plus vives à gauche.

Au niveau des membres supérieurs et du thorax les muscles suivants sont animés de secousses ; le grand pectoral, le grand dorsal, le grand rond, les faisceaux postérieurs du deltoïde, le sous-épineux plus légèrement, le grand dentelé ; au bras le triceps brachial ; à l'avant-bras le grand palmaire, le cubital antérieur et le rond pronateur en avant, en arrière les extenseurs des doigts et surtout le second et le cinquième, en dehors le long abducteur et les extenseurs du pouce. A droite, les mêmes muscles étaient le siège de secousses au début de nos examens. Nous avons perdu de vue le malade pendant plusieurs mois. Actuellement, seul le grand pectoral présente des contractions rythmées énergiques, ainsi que les muscles de l'avant-bras quelquefois. Mais les phénomènes sont nettement en régression de ce côté. A la racine du membre, du côté gauche, les secousses soulèvent tous les faisceaux des muscles à la fois dans le grand pectoral ; mais dans le grand dorsal et dans le triceps brachial elles ont une apparence ondulatoire ; leur rythme est à peu près régulier et synchrone pour tous ces muscles ; les secousses du bras et de l'épaule ne déterminent aucun déplacement. A l'avant-bras, au contraire, le rond pronateur provoque une légère pronation ; le grand palmaire une légère flexion du poignet ; les extenseurs des doigts une légèr

extension de la première phalange, surtout pour l'index. Le long abducteur du pouce fait sauter en dehors le premier métacarpien. Les secousses de ces muscles de l'avant-bras sont rythmées et synchrones avec celles du bras et de l'épaule, mais elles sont de plus accompagnées de secousses plus petites, fibrillaires. On compte environ quatre secousses fibrillaires pour une grande secousse rythmée.

Aux membres inférieurs, on note des secousses fibrillaires et fasciculaires rythmées dans les fessiers, les muscles postérieurs des cuisses, quelquefois les muscles jumeaux, comme nous le verrons ; nous en avons observé également, mais beaucoup plus rarement dans les quadriceps.

Enfin les muscles abdominaux du côté gauche se contractent également dans certains cas ; le diaphragme qui au début de nos examens, présentait des secousses, ainsi que nous l'avons vérifié à l'écran radioscopique, n'en présente plus actuellement.

On voit encore des fibrillations dans les masseters et surtout le gauche, dans certaines attitudes de la mâchoire. Les muscles de la face, les muscles du cou sont tout à fait indemnes ; les sterno-cléido-mastoïdiens ont dû participer à un moment donné aux secousses rythmées, car le malade raconte que sa tête était légèrement secouée en avant, au moment le plus aigu de sa maladie.

Rythme. — Le rythme est le même dans les muscles du thorax, des épaules et des bras ; on compte également un nombre de secousses identique dans les muscles postérieurs des cuisses et les fesses, lorsque ces muscles se contractent. Nous avons vérifié cet isochronisme par la méthode graphique en juin 1921. Le rythme se modifie peu même avec le temps. Tout au début de nos examens (avril 1921), il nous avait semblé un peu plus rapide qu'il n'est actuellement. Cependant, nous avons constaté dès le mois de juin un rythme de 72 secousses à la minute ; ce rythme est exactement le même actuellement, chaque fois que nous examinons notre malade, à quelques variations minimales près. Les agents qui modifient l'intensité des secousses n'ont aucun rôle sur le rythme qui reste à peu près identique en toutes circonstances.

Intensité. — La force des contractions est au contraire sujette à de grandes variations suivant les jours.

La température surtout a une grande action pour les augmenter. C'est à la différence de température que nous attribuons le

fait que l'hiver dernier, les secousses du membre supérieur gauche étaient beaucoup plus marquées que l'été précédent. Nous avons vérifié cette influence du froid de plusieurs façons. Dans une chambre chaude, le malade dépouillé de tout vêtement, les secousses étaient peu accentuées ; à mesure que l'examen se prolongeait et que le malade commençait à se plaindre du froid, les secousses augmentaient. Dans une chambre froide, les secousses étaient immédiatement beaucoup plus fortes. Nous avons répété maintes fois l'expérience qui consistait à faire passer le malade d'une salle chaude dans une salle froide et nous avons toujours fait les mêmes constatations. Nous avons un jour dirigé sur l'épaule du malade un jet d'air froid avec un projecteur d'air électrique : les secousses ont immédiatement augmenté de violence, sans que leur rythme se modifiât aucunement.

Toutes les autres excitations cutanées, même les excitations électriques nous ont paru sans grande influence. Il en a été de même des excitations émotives sur ce sujet.

Les secousses persistaient la nuit : le fait a été vérifié dans le service du Dr Babinski, où le malade a fait un court séjour. Son sommeil était fort agité ; il parlait et criait même, en dormant (il réveillait ses camarades de lit presque chaque nuit). Il avait quelquefois de grandes secousses généralisées qui le réveillaient.

Modifications de l'intensité des secousses avec les positions relatives des segments. — Membres supérieurs. — La plupart des muscles du membre supérieur gauche et du thorax battent constamment dans toutes les attitudes du malade au repos. Les secousses semblent plus fortes dans le décubitus, elles le sont moins quand le malade est assis, moins encore quand il est debout. Dans la marche, qui impose aux muscles de la ceinture scapulaire des mouvements automatiques, les secousses diminuent beaucoup. Le malade dit pourtant sentir leur coup, et l'on voit encore les doigts soulevés rythmiquement.

Il est cependant pour chacun des muscles en particulier, une attitude, même dans le décubitus, où les secousses se produisent le mieux : c'est une attitude moyenne du segment en général. C'est dans les muscles de l'avant-bras qu'on le constate le plus nettement : lorsque la main est en pronation, on voit surtout

sauter les extenseurs des doigts et le pouce remue peu. Si au contraire on met la main en supination, c'est le premier métacarpien qui saute le plus, et les extenseurs provoquent un moindre déplacement des doigts. On arrive, en mettant le plus possible les extenseurs dans le relâchement, par relèvement de la main et des doigts, à arrêter presque complètement leurs secousses. C'est au contraire en provoquant au maximum la tension du muscle grand palmaire, qu'on atténue le plus ses fibrillations. En réalité, seul l'effort de contraction volontaire arrive à faire cesser complètement les secousses dans tous les muscles. Encore faut-il que cet effort soit très puissant. On peut en dire autant des muscles de la racine du membre et du bras. Le relâchement du grand pectoral n'a pas grand effet pour diminuer ses secousses : la tension extrême du muscle en a plus. C'est le contraire qu'on observe pour les muscles triceps et grand dorsal. Tous ces résultats sont d'autant mieux obtenus, toutes choses égales d'ailleurs, que la température ambiante est plus élevée et que les secousses sont le moins énergiques. Lorsqu'il fait froid et que les secousses sont très fortes, les changements d'attitude des segments les modifient peu chez le sujet présent. Il faut l'effort de contraction volontaire pour les arrêter complètement dans ces muscles, comme dans ceux de l'avant-bras. On peut même presque dire qu'il y a là un moyen de reconnaître qu'un muscle se contracte dans un mouvement intentionnel. Le grand dentelé, dont les différents faisceaux battent sous la peau rythmiquement, n'est plus animé de secousses, si on dit au malade de lever le bras latéralement (1).

Il est enfin des muscles peu nombreux, qui semblent actuellement dénués de contractions, et dans lesquels on peut réveiller quelques secousses. Tels sont les faisceaux antérolatéraux du muscle deltoïde gauche et le muscle triceps droit : il suffit de les faire contracter volontairement au malade, pour qu'une fois la fin de la contraction obtenue et le muscle revenu au repos, on puisse voir quelques secousses rythmées se manifester.

Membres inférieurs. — Dans les membres inférieurs les secousses sont beaucoup moins fortes ; on ne les observe qu'au niveau des muscles postérieurs des cuisses et des fessiers. Nous rappelons les phénomènes spasmodiques dont nous avons

1. On sait que le grand dentelé entre synergiquement en action avec le deltoïde dans ce mouvement.

dit que les quadriceps étaient le siège : ils sont donc rarement secoués. Cependant nous avons constaté, un jour que le malade était couché sur le côté, les cuisses et les jambes fléchies, des fibrillations dans ces quadriceps, rythmées à la même cadence que les secousses des muscles du membre supérieur. Les fessiers et les muscles postérieurs des cuisses se comportent de la façon suivante : lorsque le sujet est debout, les pieds rapprochés, on voit ses muscles parcourus de fibrillations rythmées. Si l'on fait marcher le malade, ces fibrillations disparaissent. Il semble donc, jusqu'ici, que ces muscles se comportent comme les muscles des membres supérieurs ; mais voici où ils deviennent très différents. Si l'on fait coucher le malade en décubitus ventral, tant que ses muscles restent contractés ils sont parcourus des mêmes fibrillations. Celles-ci disparaissent au contraire, entièrement, si l'on obtient du malade qu'il relâche complètement ses muscles : elles reparaissent dès qu'il les contracte à nouveau. On peut obtenir que seuls les muscles postérieurs de la cuisse soient animés de secousses de la façon suivante : on dit au sujet de lever la jambe et de la mettre dans une position intermédiaire à la flexion et à l'extension. Tant que se produit l'excursion de la jambe, les muscles sont indemnes de fibrillations. Dès que la jambe est arrivée à sa position, celles-ci reparaissent. Enfin, elles deviennent plus fortes si l'on appuie sur la jambe, en disant au malade de résister à la pression et les jumeaux, par surcroît, s'animent à leur tour.

OBS. III. — Mlle V. T..., 27 ans.

Début, par un fort malaise dans la soirée du 5 février 1920, à la suite d'une journée où Mlle V... s'était plainte de bourdonnements d'oreilles continuels. Le lendemain 6 février, apparurent dans l'avant-bras droit des douleurs intenses, qui au bout de quelques jours s'étendirent jusqu'au bout des doigts. Ni les frictions à base d'anesthésiques, ni la morphine ne purent en avoir raison. L'avant-bras gauche fut également le siège d'élancements, bien qu'à un moindre degré. Le 10 février, les douleurs cédèrent, mais furent remplacées par deux ordres de symptômes : des secousses myocloniques et du délire.

Délire, très violent dès le début, presque continu du 10 au 27 février ; mais avec des moments de lucidité, où le souvenir du délire se mêlait au sentiment de la réalité. A partir du

20 février environ, il fut accompagné de troubles de la vue (diplopie) et d'hallucinations. L'insomnie aurait été presque continue au dire de la famille, à part une courte période de léthargie ayant duré deux jours (du 21 au 23 février).

Secousses myocloniques, ayant d'abord apparu dans les avant-bras, les bras et les épaules (surtout du côté droit). Les secousses étaient très fortes et provoquaient des placements segmentaires. La malade et la famille assurent que les avant-bras, surtout le droit, frappaient le tronc à chaque saccade. Il y avait en même temps des secousses du diaphragme. A la fin de février, il y eut pendant une dizaine de jours une sédation des secousses, en même temps qu'apparaissaient une paralysie faciale du côté droit et une parésie du bras droit. La paralysie faciale ne présentait pas de signe de Charles Bell. Les réflexes tendineux du côté droit à ce moment étaient indemnes : il n'y avait pas non plus d'extension de l'orteil. Il y aurait eu en mars, de l'atrophie des muscles des avant-bras. Puis, les secousses reprirent, assez fortes pour gêner les mouvements de la malade (elle ne pouvait boire seule) : en même temps elles s'étendaient à la face. Ces secousses devaient s'atténuer graduellement. Les membres inférieurs n'ont jamais présenté de contractions musculaires anormales. En même temps que ces phénomènes on notait :

1° Des signes méningés, assez accusés à un moment donné pour faire penser à une méningite tuberculeuse (au moment de la léthargie). Nous n'avons pas de renseignements sur la ponction lombaire faite au début.

2° De la température, 37,5 à 38,6 (une seule fois à 39,9).

3° A partir du 20 février de la tachycardie qui alla jusqu'à 140 pour revenir en quelques jours à 110 pulsations à la minute : chiffre qui persista longtemps (jusqu'en mai 1920).

4° Quelques signes pulmonaires à la mi-mars vite dissipés.

En avril, et de façon *transitoire* la malade présenta *des signes de parkinsonisme* (attitude figée) sans tremblement. Elle se retournait tout d'une pièce comme une parkinsonienne typique (1). Ce n'est que dans les premiers jours de mai, trois mois après le début de sa maladie, que Mlle V... commença à se

1. Nous devons ces renseignements sur l'attitude parkinsonienne ainsi que sur la paralysie faciale et les réflexes à l'obligeance du D^r Larue qui a soigné Mlle V... pendant la phase aiguë de son affection.

lever. Elle garda ses secousses musculaires : celles-ci étaient encore assez fortes à ce moment pour la gêner dans ses mouvements (elle buvait difficilement et ne pouvait écrire).

Le moral fut toujours bon : la malade fut même d'une gaieté un peu excessive, qui se prolongea jusqu'en décembre et même en janvier 1921 : elle avait un rire nerveux et aigu. Elle est venue consulter à la Pitié un an après. Ses secousses musculaires persistaient toujours. Voici ce que disait la malade ;

Ses secousses, quoique en décroissance progressive, se prolongent indéfiniment. Elles sont agaçantes, sans être particulièrement fatigantes ni douloureuses. La malade est ennuyée par ses secousses faciales qui la défigurent. Elle éprouve quelque difficulté à prononcer certaines consonnes, les labiales particulièrement, surtout lorsqu'elle parle assez vite.

Examen des réflexes. — On ne note aucun signe d'atteinte des voies pyramidales : pas d'extension de l'orteil, pas de réflexes de défense. Les réflexes tendineux sont égaux des deux côtés à part deux d'entre eux cependant ; ce fait est important à signaler parce qu'il prouve qu'il y a eu chez cette malade une atteinte des neurones périphériques : le réflexe tricipital droit est très diminué et le réflexe achilléen droit est aboli. On ne relève aucun signe de lésion des voies cérébelleuses. La force musculaire est bonne. La sensibilité est normale dans tous ses modes.

Les secousses musculaires. — Quand on jette les yeux sur cette malade, on constate qu'un certain nombre de muscles sont soulevés par des secousses, muscles de la face des deux côtés, peauciers, surtout le gauche, muscles deltoïdes, muscles sous-épineux, grands ronds, grands dorsaux, grands pectoraux, biceps et triceps. D'une façon générale l'atteinte des muscles est symétrique, avec une prédominance accentuée pour l'un des côtés : à droite pour la face, à gauche pour les épaules.

Les muscles du tronc et des membres inférieurs ont toujours été indemnes de secousses.

Face. — On constate à droite une traction rythmée de la commissure buccale horizontalement et en dehors, en même temps qu'un léger froncement de la narine. Les muscles du menton du côté droit se froncent également. À gauche les froncements sont beaucoup plus marqués, à la lèvre supérieure, à la lèvre inférieure et au menton, et le rythme est beaucoup moins net qu'à

droite, de sorte qu'en réalité la bouche a dans son ensemble une tendance à se porter vers la droite. Les deux sourcils se relèvent rythmiquement, le gauche plus que le droit : il n'y a pas de synergie paradoxale. On compte 60 secousses à la minute. De temps en temps, il y a comme un petit spasme surajouté de l'ensemble des muscles de la face, dans la moitié inférieure droite.

Aux membres supérieurs, les muscles le plus atteints sont le deltoïde, le grand pectoral, le grand dorsal (1) et le triceps. Dans le deltoïde, qui est le muscle où les secousses sont de beaucoup le plus nettes, elles ont la forme de fibrillations et de fasciculations. Au niveau du triceps, ce sont des ondulations. Comme chez nos autres malades, le déplacement du segment sur lequel agit le muscle est nul ou minime.

Rythme. — Comme les secousses de la face, celles des membres supérieurs sont rythmées et le rythme en est le même. On compte 60 secousses à la minute dans tous les muscles. Le rythme ne subit aucune des modifications que subit l'intensité des secousses, sous les influences diverses que nous allons étudier.

Intensité. — Comme chez nos malades précédents, les excitations extérieures cutanées ont peu d'effet pour modifier les secousses. Le froid, ici encore, les augmente notablement. La fatigue musculaire diminue les secousses au point de les faire presque disparaître momentanément. Cette remarque peut être faite après chaque effort musculaire assez violent et de quelque durée. La fatigue intellectuelle, les contrariétés, l'émotion, excitent au contraire l'agitation musculaire. Nous avons examiné la malade à l'hôpital et dans sa famille : nous avons toujours noté que les secousses étaient plus fortes lorsqu'elle venait à l'hôpital. Les secousses persistent la nuit : ce fait a été observé et vérifié plusieurs fois par la mère de la malade, sur notre demande. Le sommeil est d'ailleurs agité, au moins dans les premières heures. La malade est souvent réveillée par de grandes secousses généralisées.

1. Il nous est arrivé de constater l'immobilité complète du grand-dorsal à certains jours.

Variations des secousses avec les variations d'attitude des segments. — Les secousses, comme chez nos malades précédents, dépendent essentiellement des positions des segments les uns par rapport aux autres. Ceci est particulièrement net pour le muscle deltoïde, pour les muscles Grand Pectoral et Grand Dorsal, pour le muscle biceps enfin. Lorsque la malade tient son bras gauche écarté, les secousses de son muscle deltoïde deviennent plus fortes ; elles augmentent encore d'intensité, si elle maintient cette attitude contre une résistance : si, par exemple, on appuie sur son bras pour le ramener contre le thorax. On observe le même phénomène pour les muscles adducteurs dans l'effort inverse : lorsqu'on dit à la malade de rapprocher son bras du tronc et qu'on s'oppose à ce mouvement, les secousses des muscles Grand Pectoral et Grand Dorsal deviennent beaucoup plus fortes. Dans ce dernier effort, au contraire, et lorsqu'on relève suffisamment le bras de la malade, alors qu'elle tente de le rapprocher du thorax, le deltoïde qui semble tout à fait relâché n'est plus du tout animé de secousses. Les secousses du biceps sont beaucoup moins apparentes que celles des muscles précités. Il y a même des jours où elles sont absentes. On peut augmenter leur intensité ou les faire apparaître, si l'on met l'avant-bras en demi-flexion et si, tout en s'opposant aux efforts de la malade, on lui commande de fléchir l'avant bras. Si l'attitude de flexion est plus marquée, les secousses reparaissent moins bien.

Nous avons vu que le mouvement volontaire, avec excursion des segments, abolissait les secousses chez les malades précédents. Il n'en est pas tout à fait de même, pour les mouvements auxquels participe le muscle deltoïde du moins chez cette malade. Lorsqu'on lui dit de lever le bras en dehors jusqu'à l'horizontale, les secousses continuent pendant le mouvement, elles sont même très fortes ; elles persistent si le bras est maintenu horizontalement ; si celui-ci continue à s'élever jusqu'à la verticale, elles disparaissent et ne reparaissent pas dans le muscle deltoïde, si le bras reste fixe dans la position verticale.

Examen oculaire (D^r Chaillous). — Parésie de la VI^e paire gauche avec diplopie, au verre rouge, très variable et irrégulière. Accommodation normale. Vision : O. D., O. G. = 9/10. Fond d'œil normal.

Vertige voltaïque normal.

Evolution. — Nous avons suivi la malade pendant dix mois. Les secousses ne se sont pas modifiées à la face, à part des atténuations et des augmentations minimales suivant les jours. Elles ont diminué un peu plus au niveau des membres supérieurs.

Reprenons maintenant dans une vue d'ensemble les caractères que nous avons relevés chez nos trois malades.

Siège des secousses. — Les secousses sont bilatérales et soulèvent des muscles symétriques chez deux de nos trois sujets. Elles sont prédominantes dans l'un des côtés. Cette prédominance est croisée chez notre malade n° 3, qui a des contractions de la face et des membres supérieurs : elles sont plus fortes à la face à droite et au membre supérieur à gauche. Notre malade n° 1 n'a de secousses et n'en a jamais eu que d'un côté du corps : elle est parkinsonienne du côté opposé. Le côté droit présente des secousses myocloniques et du tremblement au membre supérieur, des mouvements rythmés au membre inférieur, de la raideur parkinsonienne progressive dans les deux membres.

Sans que l'on puisse tirer de conclusion générale de constatations faites sur trois sujets, quelques muscles semblent plus intéressés que d'autres au membre supérieur : ce sont ceux de la racine du membre, grand dorsal, grand pectoral, deltoïde ; et ceux du bras, le triceps, un peu moins le biceps. L'un des sujets (n° 2) a pourtant des secousses très fortes des muscles de l'avant-bras, deux ans après la phase aiguë de son affection ; seul de ces malades il présente des secousses dans les membres inférieurs (aux cuisses et aux fesses), où elles sont moins marquées que dans les membres supérieurs. Elles y sont d'ailleurs inconstantes et leurs conditions d'apparition sont autres. Y a-t-il là un fait d'évolution, un fait en rapport avec le régime de con-

traction des segments, ou un hasard de localisation et d'intensité des lésions ?

Nature des secousses. — L'étendue du muscle intéressée par la secousse est différente suivant les muscles : soulèvement total ou soulèvement parcellaire, fibrillaire, fasciculaire, avec ou sans ondulations ; tous les types peuvent se rencontrer chez un seul sujet. La forme de la contraction est invariable pour un muscle déterminé. Le soulèvement est brusque et répété, comme celui que provoque une excitation faradique indéfiniment renouvelée : même lorsque ce sont des fasciculations ou des fibrillations, il y a une secousse brusque et plus forte que les autres.

Le segment sur lequel agit le muscle ne se déplace pas ou se déplace à peine. Ce caractère a, comme nous l'allons voir, une grosse importance. C'est un des caractères majeurs de la secousse myoclonique, à un moment donné de l'affection tout au moins. Il est peut-être en effet, chez tous les sujets, une période de la maladie où l'intensité de la secousse est capable de provoquer un déplacement segmentaire marqué. Notre malade n° 3 assurait que, pendant quelque temps, ses secousses avaient été assez fortes pour que ses avant-bras fussent projetés contre son thorax. Notre malade n° 2 a eu des secousses qui remuaient légèrement sa tête et qui ont disparu.

Rythme. — Ce sont des secousses renouvelées, séparées par des intervalles à peu près égaux, d'intensité égale et très rapides (75-80 à la minute chez la première malade, 72 chez le second, 60 chez la troisième) (1) : ainsi égalité, régularité, rapidité des contractions.

Mais ces caractères ne définissent pas suffisamment encore le rythme des secousses, dans un syndrome constitué par des contractions de muscles séparés.

1. Leur rythme nous a paru n'avoir aucune relation avec celui du pouls ni de la respiration.

On peut évidemment concevoir l'absence complète de rythme, les muscles étant secoués chacun de leur côté et tout à fait irrégulièrement ; mais les muscles, qui battraient sans rythme, pourraient cependant être tous animés de façon synchrone. Chez nos malades, les muscles se soulèvent rythmiquement : ils pourraient cependant avoir chacun leur rythme. Or, il n'en est rien. Ainsi qu'il est souvent facile de le supposer dès le premier examen, ainsi qu'on peut déjà le constater en comptant les pulsations musculaires, mais comme nous avons eu le soin de le vérifier par la méthode graphique, chez deux de nos sujets tout au moins, les muscles battent non seulement rythmiquement mais de façon *synchrone*. Et si le rythme (1) est un caractère certainement fort important de toutes ces contractions, leur *synchronisme* a, au point de vue qui nous occupe, une valeur infiniment supérieure.

Contractions musculaires qui sont des secousses, absence de déplacement des segments, synchronisme des phénomènes dans les différents muscles atteints, tels sont les trois caractères importants que l'on peut constater à première vue chez ces malades. Ils vont nous permettre d'aborder utilement l'étude des signes de Vincent chez ces myocloniques.

Nous rappelons que ces signes sont :

- 1° l'absence des synergies musculaires normales ;
- 2° la présence de synergies musculaires anormales.

Avant de chercher ces signes chez nos malades, envisageons rapidement ce que peut être un mouvement volontaire au point de vue des muscles qui entrent dans son exécution.

Un mouvement volontaire met en œuvre un certain nombre de muscles et nécessite leur action synergique, pour amener un membre ou un segment dans une atti-

i. On sait en particulier que, pour certains auteurs, le rythme serait le signe d'une localisation anatomique des lésions.

tude déterminée. Un mouvement même élémentaire, de flexion, d'extension, met en jeu plusieurs muscles différents et même dans le cas où un muscle résume une fonction et semble agir seul pour produire un mouvement, son action n'est pas isolée. Pour prendre un exemple connu, le muscle deltoïde (qui est d'ailleurs composé de trois muscles) ne peut exercer son action élévatrice du bras jusqu'à l'horizontale, que si l'omoplate sur lequel il prend appui est lui-même immobilisé. Enfin, dans certaines conditions tout au moins, les muscles antagonistes entrent en œuvre pour modérer l'action des agonistes d'un mouvement.

Ainsi tout un groupe de muscles participe au déplacement d'un segment sur un autre : muscles agonistes, muscles modérateurs de la fonction, et muscles qui immobilisent le segment servant de point d'appui au mouvement.

Le mouvement auquel pourraient prendre part des muscles animés de secousses, comme ceux de nos malades, serait certainement très différent d'un mouvement volontaire ordinaire. Ce serait un mouvement saccadé et sans déplacement des segments. Un pareil mouvement est possible volontairement : s'il ressemble peu aux mouvements intentionnels ordinaires, il est pourtant soumis à des lois semblables et son exécution exige la mise en jeu de tout un ensemble de muscles. Mais ici ces muscles, et c'est ce qui caractérise cette forme du mouvement, au lieu d'agir d'une façon différente suivant leur fonction, devront tous se comporter de la même façon. Pour reprendre le même exemple, un sujet qui voudrait contracter par saccades son muscle deltoïde sans déplacer son bras en dehors, ne pourrait y réussir sans contracter simultanément et en saccades les antagonistes de ce muscle (grand pectoral et grand dorsal) et les muscles qui fixent l'omoplate. On en dirait autant de quelque muscle que ce soit.

Voyons si chez le sujet que nous venons d'étudier, les

secousses musculaires reproduisaient des mouvements ayant l'apparence de mouvements saccadés volontaires.

Nous rappelons que ce qui frappait à première vue, chez notre malade n° 1, c'était le soulèvement rapide, répété, au rythme d'un peu plus d'une fois à la seconde, de son muscle grand dorsal droit. Or ce soulèvement était isolé au niveau du thorax et du tronc. On ne constatait aucune contraction ni du muscle grand pectoral du même côté, ni du grand dorsal du côté opposé (1), muscles que l'on verrait au contraire se contracter simultanément, chez un sujet qui essaierait de produire volontairement des secousses de son muscle grand dorsal. Cet exemple de contraction d'un muscle isolé de ceux avec lesquels il agit nécessairement dans un certain effort volontaire, est un exemple typique d'absence de synergies musculaires normales, qui prouve que cette contraction n'est pas un mouvement et ne peut être produite par la volonté.

Nous avons dit cependant, que ce qui caractérise les phénomènes musculaires de nos malades, c'était, avec l'absence d'effet moteur sur les segments, le synchronisme des secousses des différents muscles atteints. L'exemple d'absence des synergies normales que nous venons de citer, pouvait se vérifier chez un sujet dont un muscle seulement était agité de secousses : chez ces malades, plusieurs muscles agissent simultanément et de façon synchrone, au niveau de la racine du membre ou dans un segment. S'ensuit-il que ces différents muscles reproduisent dans leur synchronisme l'apparence de la synergie normale d'un mouvement volontaire saccadé ?

Voici ce que l'on constatait encore chez notre malade n° 1, dont le muscle grand dorsal n'était pas tout à fait seul à se soulever, mais dont le muscle deltoïde se contractait

1. On observait il est vrai des secousses du deltoïde. Nous allons y revenir.

encore et au même rythme. Un sujet qui voudrait contracter son muscle deltoïde, comme nous l'avons dit plus haut, par saccades et sans déplacer son bras, contracterait nécessairement en même temps les antagonistes, c'est-à-dire le grand dorsal, et non seulement le grand dorsal, mais encore le grand pectoral. Or ce dernier muscle restait immobile chez notre malade, et la synergie musculaire incomplète que nous avons sous les yeux, impossible à reproduire volontairement, était un exemple de synergie anormale par défaut. Ajoutons enfin que les secousses du deltoïde étaient différentes de celles du grand dorsal : celui-ci se soulevait dans toute sa masse, celui-là n'était animé que de fasciculations et de fibrillations.

Chez nos autres sujets on retrouve ou ces synergies anormales par défaut, ou des synergies anormales par différence du type de la contraction des divers muscles (soulèvement d'ensemble du pectoral, en même temps que fasciculations ou fibrillations du deltoïde et ondulations du grand dorsal par exemple : sujets 2 et 3).

On peut, il est vrai, penser que l'absence des contractions dans un muscle qui devrait battre, que la différence du type des secousses suivant les muscles, peuvent n'être que des faits d'évolution et relever de l'atténuation de certaines lésions : ces anomalies des synergies musculaires n'existeraient peut-être pas toujours au début de l'affection. Il faudrait, pour se rendre compte du bien-fondé de cette supposition, avoir assisté à la période aiguë de la maladie de nos sujets qui, nous le rappelons, sont des chroniques. Il n'en est pas moins vrai que ces troubles des synergies que l'on vérifie actuellement, à la phase où en sont nos malades, ont une valeur séméiologique de premier ordre. On sait qu'il existe des cas d'encéphalite myoclonique dont la période aiguë a passé inaperçue. Lorsque dans ces cas les secousses myocloniques se présentent avec l'aspect qu'elles avaient chez nos malades, on peut affirmer, à coup

sûr, que ces sujets ne sont ni des simulateurs ni des pithiatiques.

Les constatations suivantes sont comme nous allons le voir, fort importantes au même point de vue.

Variations de l'intensité des secousses avec les positions relatives des segments et l'état physiologique du muscle. — Ceux qui ont décrit les premiers des myoclonies, Friedreich en particulier, avaient déjà remarqué que les attitudes et les mouvements du malade avaient une grande influence sur les secousses musculaires : l'attitude qui leur était la plus favorable étant le decubitus, le moins favorable la station debout. La marche les arrêtait dans les membres inférieurs, les mouvements volontaires dans les membres supérieurs. Friedreich concluait de ces faits que les secousses étaient d'autant plus fortes que l'attitude exigeait moins « d'influx volontaire » pour son maintien. Il semble que, dans certaines conditions de rigueur tout au moins, ce rôle du mouvement volontaire sur les secousses eût pu servir à démontrer, au point de vue clinique, la nature involontaire des phénomènes musculaires (1).

Au surplus, il est curieux qu'on n'ait pas eu l'idée d'étudier la façon de se comporter de chacun des muscles en particulier, dans les positions diverses des segments les uns par rapport aux autres et dans les différents états physiologiques du muscle, puisqu'aussi bien, le paramyoclonus, comme nous le verrons et d'après la description même de Friedreich, est une myoclonie dont chaque muscle bat indépendamment des autres. Il est possible que de telles recherches eussent fourni quelques résultats, si l'on en juge du moins par ceux qu'elles donnent dans les myoclonies rythmées et synchrones des encéphalitiques.

1. Friedreich en a tiré surtout un argument en faveur de la localisation médullaire des troubles « névrosiques » des myoclonies, que lui faisait déjà supposer la symétrie des phénomènes musculaires, et leur exaltation réflexe sous l'influence des excitations cutanées.

Nous avons fait ces recherches aussi méthodiquement que possible chez nos trois malades. Voici ce qu'elles nous ont montré.

Peut-être le schéma classique garde-t-il en partie sa valeur pour quelques groupes musculaires chez certains encéphalitiques. C'est ce que semble prouver tout d'abord, ce que nous avons observé chez notre malade n° 2. Les secousses des muscles de la racine du membre supérieur gauche étaient moins fortes dans la station debout que dans la position assise et dans celle-ci que dans le décubitus.

En réalité, chez ce malade, les atténuations, d'ailleurs légères des secousses, s'expliquaient certainement tout autrement que par l'effet de la contraction volontaire. Il est très probable que les secousses des membres supérieurs, fortes dans toutes les attitudes, le paraissaient d'autant plus que le plan résistant, sur lequel reposait le corps du malade, était plus près des muscles animés de secousses. Dans le décubitus par exemple, le muscle pectoral bat sur ce plan résistant même, par l'intermédiaire de la cage thoracique inextensible. Dans la position assise, il est séparé du plan résistant par l'intermédiaire du tronc flexible, et dans la station debout, par celui du corps tout entier.

Il n'y a très probablement dans ces variations d'intensité des secousses musculaires, chez ce malade, qu'un phénomène analogue à celui que l'on constatait encore au niveau de ses avant-bras, et qui s'expliquait vraisemblablement par une simple différence de tension élastique des muscles et de disposition du plan osseux résistant sous-jacent, et non par une différence de contraction musculaire. Les secousses de ses extenseurs des doigts, en effet, avaient une plus grande action sur les doigts correspondants, lorsque l'avant-bras était dans la pronation et que la main s'abandonnait dans la flexion : celles du long abducteur du pouce, au contraire, étaient notablement plus fortes dans la supination.

Nous verrons plus loin que la formule classique (1) était encore bien plus en défaut au point de vue des membres inférieurs de ce malade, dont les muscles indemnes de secousses dans le relâchement, ne s'animaient que dans un état de contraction statique.

La formule classique gardait en partie sa valeur pour le rôle de la contraction volontaire chez ce sujet. Encore les secousses myocloniques des membres supérieurs n'étaient-elles pas toujours arrêtées par un effort volontaire statique, même vigoureux. Seule la contraction dynamique, avec excursion des segments, pouvait les faire cesser.

Le mouvement volontaire, avec déplacement des segments, n'était pas capable d'arrêter les secousses musculaires chez tous nos sujets. Notre malade n° 3 continuait à avoir des secousses de son deltoïde, dans le mouvement d'abduction du bras, jusqu'à et y compris l'arrêt à l'horizontale. Les secousses ne cessaient ensuite que dans l'élévation du bras, jusqu'à et y compris l'attitude verticale. On n'observait pas, il est vrai, ce phénomène chez nos sujets, n°s 1 et 2, chez lesquels le rôle de la contraction volontaire dynamique semblait être efficace pour faire disparaître les secousses.

Loin de nous d'ailleurs de vouloir dénier à la formule classique sa valeur. Vraie pour les myoclonies du type paramyoclonus, elle peut ne pas l'être pour celles du type que nous avons eu sous les yeux, sans que nous ayons le moins du monde le droit d'infirmer les observations qu'elle traduit (2). Il serait même fort intéressant de constater qu'à

1. Résumant l'influence des attitudes et des-mouvements sur les secousses musculaires.

2. Cette formule a d'ailleurs quelque peu varié suivant les cas même authentiques de paramyoclonus. Voir par exemple le cas d'Homen, où le mouvement paraît favoriser les secousses, au moins dans les extrémités inférieures et le tronc au point de rendre quelquefois la marche à peu près impossible (*Archives de Neurologie*, 1887, vol. 13, p. 200 et suivantes).

chaque type de myoclonies, correspond une formule particulière pour l'influence des changements d'attitude sur l'intensité des secousses. C'est ce dont il est malheureusement impossible de se rendre compte, dans l'état actuel de la question tout au moins.

Nous avons dit que les observations que nous avons faites, à ce point de vue, étaient différentes de celles des classiques. Voici les plus importantes d'entre elles.

Dans notre observation I le muscle Grand Pectoral était absolument immobile dans la station debout : il se mettait au contraire à battre de façon rythmée, si la malade prenait et gardait une attitude d'inflexion en avant : or, cette attitude était précisément celle dans laquelle les secousses du Grand Dorsal disparaissaient. Le Grand Pectoral s'animait aussi au début du décubitus dorsal, avant le moment où il se relâchait, et enfin pendant toute la durée du décubitus ventral. Le Grand Dorsal, lui, se soulevait sans discontinuer dans ces dernières attitudes.

Chez notre malade n° 2, on observait des phénomènes analogues dans les muscles des membres inférieurs et en particulier dans les muscles postérieurs des cuisses. Ceux-ci, tout à fait tranquilles dans l'état de relâchement, s'animaient d'ondulations rythmées, dès qu'ils étaient contractés dans une attitude fixe. Les fibrillations augmentaient encore si, à cette contraction, s'opposait une résistance. Ces constatations étaient d'autant plus frappantes, qu'elles étaient plus différentes de celles qu'on faisait dans les membres supérieurs du malade qui, comme nous l'avons dit, battaient dans toutes les attitudes et dans tous les états physiologiques du muscle, à part celui de contraction volontaire.

Enfin, chez notre malade n° 3, les secousses du muscle deltoïde, qui était continuellement soulevé d'ailleurs, devenaient plus fortes si elle plaçait son bras en abduction

moyenne, et s'exagéraient encore, si elle était obligée de maintenir cette attitude contre une résistance.

Ces variations d'intensité des secousses myocloniques suivant les différences d'attitude du corps ou de position des segments les uns par rapport aux autres, sont fort intéressantes à tous points de vue.

Certains muscles battent constamment, quelque soit leur état physiologique, relâchement, contraction sans déplacement des segments : la contraction volontaire dynamique elle-même n'est pas toujours capable d'arrêter leurs secousses. Certains autres sont immobiles ou ne sont animés que faiblement au repos. Leurs secousses n'apparaissent ou n'augmentent que dans un état de contraction statique réflexe ou volontaire, sans ou avec une résistance opposée à la contraction (1).

Toutes ces différences posent des problèmes intéressants au point de vue de la physiologie pathologique de ces troubles du mouvement (2). Au point de vue clinique qui est le seul auquel nous nous plaçons, ils n'ont pas moins d'importance. On conçoit toute leur valeur, qui vient encore corroborer les résultats des signes de Vincent, pour per-

1. Cet état qui semble nécessaire à l'apparition des secousses du Grand Pectoral de notre malade n° 1 semble être un état de contraction statique réflexe : contraction réflexe d'équilibre dans l'attitude d'inflexion en avant, contraction réflexe au début du décubitus dorsal avant la réalisation du relâchement musculaire, ou pendant toute la durée de l'attitude inconfortable du décubitus ventral. Chez notre malade n° 2 (muscles postérieurs des cuisses) et chez notre malade n° 3 (deltoïde) c'est encore un état de contraction statique mais volontaire, sans ou avec une résistance opposée à la contraction.

2. Il semble, chez nos malades, que ce soit lorsque les secousses diminuent ou ont disparu depuis peu dans un muscle (au repos), qu'elles apparaissent dans les changements d'attitude. Leur réveil est soumis à des lois au sujet desquelles on ne peut faire actuellement que des hypothèses : la condition physiologique d'apparition de la secousse semble être, au moins dans certains muscles, celle qui détermine un état de contraction statique, (que ce soit la volonté, un réflexe parti du muscle ou un réflexe d'équilibre général, peut-être certaines excitations cutanées).

mettre d'affirmer la nature organique des phénomènes, chez des sujets qui peuvent bien se rendre compte des différences d'attitude qu'on leur fait prendre, mais qui ignorent entièrement ce qui se passe dans le détail de leurs muscles.

Il nous reste à étudier une série de symptômes considérés avec juste raison comme importants, par ceux qui ont étudié autrefois les myoclonies : celles des influences extérieures, des influences psychiques et du sommeil.

Rôle des influences extérieures. — Les excitations mécaniques, même les excitations électriques de la peau, n'ont qu'une action légère sur les secousses musculaires de nos malades. Au contraire, les excitations thermiques sont remarquables pour en modifier l'intensité (le froid les augmentait considérablement). Les excitations mécaniques du muscle semblent avoir un certain rôle. L'exercice musculaire prolongé paraît bien diminuer les secousses : est-ce la raison qui fait que celles-ci sont ordinairement moins fortes aux membres inférieurs ?

L'émotion et la fatigue intellectuelle exagèrent au contraire l'intensité des contractions, dans une certaine mesure.

Nous rappelons que si l'intensité des secousses est soumise à toutes ces variations, leur rythme au contraire ne les subit pour ainsi dire pas.

Le sommeil enfin ne modifie pas les phénomènes musculaires de deux de nos malades du moins, (nos 2 et 3, la malade n° 1 n'ayant pu être observée).

De quelques autres symptômes de ces malades. — Les secousses musculaires se sont accompagnées pendant longtemps de douleurs chez notre malade n° 2. Nous rappelons également la tendance aux spasmes prolongés et douloureux de quelques-uns de ses muscles, enfin les phénomènes parétiques constatés successivement, à quelques mois de distance, dans ses deux grands dentelés. Les réactions électriques aux deux formes de courant étaient diminuées dans son muscle dentelé droit (le seul dont nous

ayons constaté nous-même la parésie). Il avait enfin des signes de lésions bilatérales, bien que plus marquées à droite, des faisceaux pyramidaux. Notre malade n° 3 avait, du côté droit, le réflexe tricipital très diminué et le réflexe achilléen aboli : c'était du côté gauche que ses secousses myocloniques étaient le plus fortes. Notre malade n° 1 enfin, avait un syndrome parkinsonien associé avec de la raideur musculaire, des troubles vaso-moteurs et sécrétoires (salivation, sudation exagérées).

Tous trois avaient des troubles oculaires.

Ils ne présentaient aucun des signes classiques de la série cérébelleuse.

Le vertige voltaïque était normal chez deux d'entre eux, (Il n'as pas été recherché chez le malade n° 1).

La force musculaire semblait normale, à part les réserves que nous avons faites à propos des parésies centrales ou périphériques associées. La sensibilité était intacte. Il n'y avait pas de troubles sphinctériens.

Le psychisme était normal chez tous. Mais tous trois avaient le sommeil agité, et l'un d'eux (n° 2) criait toutes les nuits. Ils avaient enfin souvent la nuit de grandes secousses généralisées qui les réveillaient.

Pour nous résumer, et si nous laissons de côté les derniers symptômes dont nous venons de parler et dont la plupart relèvent sans doute de lésions associées dues à l'encéphalite, les secousses myocloniques des malades que nous avons observés sont des secousses rythmées, synchrones dans tous les muscles intéressés ; elles ne provoquent pas de déplacement segmentaire (ou celui-ci est léger). Leur rythme est invariable : leur intensité semble peu subir l'influence des excitations cutanées, à part celle de la température ; elle est soumise à celles de l'émotion et de la fatigue intellectuelle. Le sommeil les laisse persister.

Les changements d'attitude, les variations de position relatives des segments des membres les uns vis à-vis des autres les font apparaître ou augmenter dans certains muscles. Enfin et surtout, la simultanéité et le synchronisme des contractions des différents muscles ne reproduisent pas les synergies musculaires du mouvement physiologique normal.

Rythme, synchronisme, présence de synergies musculaires anormales, tels sont les caractères fondamentaux des myoclonies des sujets convalescents d'encéphalite épidémique que nous avons observés. L'ensemble de ces signes va nous permettre d'aborder l'étude des myoclonies précédemment connues, et de voir en quoi elles se rapprochent ou se différencient de celles de nos malades.

III

LES SYNDROMES MYOCLONIQUES

Si l'on parcourt la littérature des syndromes myocloniques connus, on est frappé des dissemblances souvent extrêmes qui existent entre les observations publiées sous la même dénomination et rattachées au même groupe par des auteurs divers. La description des types généraux se ressent de ces confusions particulières ; aussi, le chapitre des myoclonies a-t-il été longtemps un des plus mal connus de la pathologie nerveuse.

Les auteurs qui ont observé les premiers des cas d'encéphalite myoclonique ont pensé, à bon droit, que les exemples qu'ils avaient sous les yeux, étaient susceptibles de jeter quelque lumière sur certaines au moins des myoclonies anciennes.

On sait qu'en France Sicard retrouve l'encéphalite myoclonique, qu'il a décrite le premier, dans la chorée électrique de Dubini ; que Netter rapporte un cas d'encéphalite léthargique débutant par une chorée de Bergeron. L'analogie que Ramsay Hunt, en Amérique, reconnaît à un point de vue tout clinique, entre l'encéphalite myoclonique et le paramyoclonus multiplex est également très intéressante à signaler.

L'autorité de ces observateurs et la différence des rapprochements qu'ils établissent, tendent à prouver combien l'encéphalite myoclonique peut se présenter sous des formes diverses. Sa valeur n'en est que plus grande au point de vue des enseignements qu'elle peut nous donner.

Dans l'étude qui va suivre, nous nous proposons, en nous basant sur les caractères intrinsèques de la secousse musculaire, pour autant qu'il nous a été possible de les fixer chez nos malades, de comparer, symptôme à symptôme, le type des myoclonies que nous avons observé, à chacun des principaux syndromes myocloniques connus, tels qu'on peut les identifier dans les descriptions originales qui en ont été faites.

Les notions que nous auront données ces rapprochements nous permettront, peut-être, d'établir une classification des myoclonies, dans laquelle il nous sera possible de faire entrer nos cas.

Nous ne nous exagérons d'ailleurs nullement la portée de cet essai d'ordre purement clinique. Quelque soin d'abord que nous ayons mis à observer nos malades, ceux-ci sont manifestement trop peu nombreux pour que nous puissions prétendre dégager de leurs ressemblances les traits d'un type définitif, et encore bien moins inférer que ce type est le seul représentant des myoclonies de l'encéphalite passée à la chronicité. Mais surtout, une tentative de ce genre ne peut avoir sans doute qu'une signification limitée, et les connaissances étiologiques, anatomiques et physiologiques qui nous manquent encore, en venant compléter un jour les données que nous possédons, sont appelées à transformer des classifications qui ne sauraient être que toutes provisoires.

Les syndromes décrits sous le nom de myoclonies sont les suivants : le paramyoclonus multiplex de Friedreich, le myoclonus fibrillaris multiplex de Kny et la myokymie de Schultze, la chorée fibrillaire de Morvan, la myoclonie épileptique familiale d'Unverricht, la chorée électrique de Bergeron-Henoch, la chorée électrique de Dubini. Nous les étudierons l'un après l'autre, en les résumant d'après les descriptions originales que nous en ont données les auteurs.

LE PARAMYCLONUS MULTIPLEX a été décrit par Friedreich en 1881 chez un homme de 50 ans, entré à l'hôpital pour sclérose pulmonaire avec dilatation bronchique, consécutive à une pneumonie droite contractée en 1877, et chez lequel il avait constaté par surcroît des secousses musculaires. Ces secousses existaient depuis cinq ans et auraient été provoquées par une *frayeur* intense (à la suite d'un accident sans blessure ni commotion cependant). Le malade prétendait il est vrai que plusieurs années auparavant, il ressentait déjà quelquefois au repos des « pressions » dans les bras et dans les jambes.

Siège des secousses. — Bilatérales et symétriques, elles étaient cependant plus fortes à droite : au niveau du membre supérieur on ne les observait au bras que dans le triceps et le biceps, et à l'avant-bras que dans un seul muscle, le long supinateur ; au niveau des membres inférieurs, à la cuisse seulement et dans les muscles du quadriceps (vaste externe, vaste interne et surtout droit antérieur, dans les muscles adducteurs à un moindre degré, enfin à la face postérieure de la cuisse dans le biceps et le demi-tendineux. Il n'y en avait pas dans les muscles de la jambe ; il n'y en avait pas non plus au tronc ni à la face.

Nature des secousses. — Elles ne consistaient pas en contractions fibrillaires, mais portaient sur toute la masse du muscle qui faisait fortement saillie et se durcissait ; le raccourcissement n'était pas assez prononcé en général pour entraîner un déplacement du membre. On pouvait voir cependant quand la contraction était assez forte, une légère flexion ou une supination de l'avant-bras, un soulèvement de la rotule ou une saillie des tendons du jarret.

Rythme. — Ces secousses revenaient à intervalles rapprochés, mais toujours irréguliers. Il y avait parfois fusion plus ou moins parfaite de plusieurs secousses en une sorte de tétanos, avec une petite douleur ; parfois au contraire, mais rarement, on constatait un arrêt plus ou moins complet, d'un quart d'heure à une demi-heure. La fréquence des secousses variait suivant les jours et même suivant les heures, allant de 10 à 20 par minute dans les moments de calme pour atteindre le nombre de 40 à 50 dans ceux d'excitation. L'intensité des secousses allait de pair avec leur fréquence : fréquence et intensité variaient suivant plusieurs conditions :

1° **Suivant le siège et suivant les muscles.** --- Bien que les mêmes muscles fussent atteints symétriquement des deux

côtés du corps, chacun de ces muscles montrait dans sa façon de se contracter une autonomie complète. Tantôt c'était l'un, tantôt c'était l'autre, qui battait isolément et indépendamment des muscles restants, et l'isochronisme qui se vérifiait de temps en temps entre les secousses d'un muscle et celles d'un autre muscle du même côté, ou d'un muscle quelconque du côté opposé, ou même du muscle exactement symétrique, n'était dû qu'à un effet du hasard (1) et à la grande accumulation des secousses dans chaque muscle pris isolément.

2° **Suivant les excitations extérieures.** — L'excitation mécanique directe des muscles ne provoquait rien de spécial (bourrelet normal). L'excitation de la peau se montrait bien autrement efficace : il existait pour les muscles en question une exagération de l'excitabilité réflexe aux excitations cutanées thermiques (grande action de l'air froid) et mécaniques (pincement, piqûre, pression forte et prolongée d'un membre entre les mains, chatouillement ou piqûre de la plante des pieds).

3° **Suivant les attitudes et les mouvements.** — Les secousses étaient le plus fortes et le plus fréquentes dans le décubitus. Elles devenaient très faibles aux cuisses dans la station debout et elles étaient supprimées par la marche. Les mouvements volontaires n'étaient aucunement troublés par elles, car ils les faisaient disparaître dans le membre en action, alors qu'elles persistaient dans le membre resté au repos.

4° **Suivant l'état de veille ou de sommeil.** — Très fortes le soir, au lit, au moment de s'endormir, elles cessaient complètement pendant le sommeil. La nuit, le malade était quelquefois réveillé en sursaut par une brusque flexion des membres inférieurs sur l'abdomen, et il lui était alors difficile de se rendormir, tant les secousses devenaient intenses et fréquentes. Le jour aussi, il lui arrivait, bien que plus rarement, de fléchir brusquement les membres inférieurs sur le bassin comme cela se voit dans les myélites aiguës.

Etat des réflexes. — Réflexes achilléens plutôt faibles. Pas

1. « Bald war es dieser, bald jener Muskel, welcher für sich allein und unabhängig von den übrigen zuckte, und wenn es auch nicht selten vorkam, das die Contraction eines Muskels isochron mit der eines anderen Muskels derselben oder der anderen Seite erfolgte, oder das wohl auch einmal zwei symmetrische Muskeln gleichzeitig zuckten, so war dies eben doch nur ein zufälliges Zusammentreffen... » Friedreich, *Virchow's Archiv*, 1881, t. 86, p. 422.

de phénomène du pied. Les réflexes rotuliens étaient au contraire très exagérés et la recherche du clonus de la rotule provoquait une contraction intense du quadriceps avec des secousses violentes et douloureuses. Les secousses ne subissaient au contraire aucune modification, si l'on poussait la rotule de bas en haut, si l'on serrait ou tordait le ligament rotulien.

Le chatouillement ou la piqure de la plante du pied provoquait des réflexes exagérés et un tremblement des membres inférieurs, avec secousses répétées qui allaient en s'affaiblissant peu à peu.

Réflexes crémastériens assez énergiques.

Phénomènes négatifs. — Pas d'ataxie ni statique ni locomotrice. Pas de Romberg.

Muscles : vigueur normale, aucune atrophie, aucun trouble de la sensibilité musculaire. Réactions électriques normales.

Sensibilité cutanée normale.

Fonctions vaso-motrices et sécrétoires normales.

Organes des sens normaux. Pupilles égales. Réflexes à la lumière et à l'accommodation normaux.

Pas de vertige, pas de céphalée, rien qui puisse faire penser à une affection cérébrale.

Psychisme normal.

Fonctions viscérales normales (à part le poumon).

Phénomènes généraux : Pas de température. Pouls 80-90.

Si nous reprenons les différents caractères que nous venons de résumer dans l'observation de Friedreich et si nous les comparons à ceux que nous avons dégagés chez nos malades, nous constatons tout d'abord une série de traits communs :

Mêmes secousses musculaires s'étendant ici à la totalité de la masse du muscle, même absence de déplacement segmentaire, même bilatéralité et même symétrie des phénomènes avec une prédominance unilatérale ; même influence des excitations thermiques sur les secousses.

Mais là se bornent les ressemblances. En effet, les différences sur lesquelles nous allons insister, semblent fondamentales.

Les secousses musculaires du paramyoclonus ne suivent

aucun rythme dans leur répétition : elles reviennent à intervalles rapprochés, mais toujours irréguliers. Arythmiques, elles sont aussi asynchrones d'un côté à l'autre ; elles sont également asynchrones dans les muscles du même côté et d'un même membre, la simultanéité qui peut s'observer entre elles n'étant jamais qu'un effet du hasard. La rapidité des contractions va de pair avec leur intensité et, comme celle-ci, subit des influences diverses.

Les secousses musculaires de nos malades sont au contraire rythmées ; elles le sont même quand elles sont fibrillaires : il y a en effet une secousse plus forte dans les fibrillations qui revient régulièrement. On compte le même nombre de secousses dans l'unité de temps, et toutes ces secousses régulières sont aussi égales entre elles à des différences négligeables près. Elles sont synchrones dans les muscles des deux côtés du corps, elles le sont dans les muscles du même côté et dans ceux d'un même segment. Le rythme est à peu de chose près invariable suivant les jours et même les mois : il ne subit pas les influences qui peuvent au contraire augmenter ou diminuer l'intensité des secousses.

Les excitations mécaniques cutanées ont une grande action pour transformer intensité et rapidité des contractions du paramyoclonique ; elles semblent n'en avoir qu'une minime sur les secousses de nos malades et ne font pas varier leur rythme.

Les mouvements intentionnels abolissent les secousses chez le sujet de Friedreich ; s'ils ont la même influence chez deux des nôtres, cette influence ne se vérifie pas chez le troisième. Les attitudes ont d'autant plus d'action, pour diminuer les secousses du paramyoclonique, qu'elles exigent un état de contraction « volontaire » plus marqué des muscles. Nous avons vu que, si cette règle semble au premier abord se retrouver chez un de nos sujets pour ses membres supérieurs, elle n'est certainement plus vraie

pour ses membres inférieurs : elle ne s'applique pas non plus à nos deux autres sujets, chez lesquels les variations des secousses avec les changements d'attitude suivent une loi différente et moins simple. Rien ne peut nous assurer d'ailleurs que des observations analogues aux nôtres n'eussent pu se vérifier peut être chez les paramyocloniques, car les divers auteurs sont muets sur ce point (1).

Enfin le sommeil abolit les contractions chez les paramyocloniques, il les laisse subsister chez les malades que nous avons observés.

Toutes ces différences dans l'influence sur les phénomènes musculaires des excitations diverses, des attitudes, du sommeil sont importantes. Mais avant tout, le régime des secousses se révèle dès l'abord comme essentiellement dissemblable chez le malade de Friedreich et chez les nôtres : elles sont régulières, rythmiques et synchrones chez ceux-ci, irrégulières, arythmiques, asynchrones chez celui-là.

Et si pour nous résumer, nous cherchons les signes de Vincent chez l'un comme nous l'avons fait chez les autres, nous dirons que chez lui l'absence de synergie normale entre les muscles est absolue, que les synergies même anormales sont exceptionnelles et toujours capricieuses et changeantes, puisque chacun de ses muscles se comporte comme s'il était autonome et isolé de tous les autres, et que le synchronisme, qui de temps en temps se constate entre les secousses des muscles divers, n'est qu'un simple effet du hasard et de la fréquence de leur répétition.

Nous rappelons qu'au contraire chez nos malades l'absence de synergie normale entre les muscles, très nette-

1. Certains auteurs insistent cependant sur le fait que plus les secousses sont fortes, plus leur extension est grande. Mais dans ces cas, l'apparition des secousses dans des muscles nouveaux n'est en général pas rapportée à l'influence des changements d'attitude.

ment et remarquablement vérifiée quelquefois, n'est qu'une exception et que la présence de synergies musculaires anormales est au contraire la règle, à cause du synchronisme même des contractions des différents muscles.

Les affections que nous allons maintenant étudier ont été considérées par les auteurs qui les ont décrites (Kny et Morvan) comme des formes du paramyoclonus. Les transcriptions résumées que nous allons en donner vont nous montrer si ces rapprochements sont légitimes.

LE MYOCLONUS FIBRILLARIS MULTIPLEX de KNY (1888) et la **MYOKYMIE** de SCHULTZE (1895) semblent bien être identiques : nous les réunissons dans une même description résumée.

Des deux malades de Kny, l'un avait dans ses antécédents immédiats une grande fatigue ; le second avait reçu un coup de timon dans la région inguinale. Le malade de Schultze avait peut-être eu un refroidissement et une fatigue ?

Siège des secousses. — Les secousses sont bilatérales et symétriques avec une prédominance légère d'un côté. Elles ont débuté chez ces trois malades par les muscles des membres inférieurs et y ont toujours prédominé, même après extension aux membres supérieurs et au tronc.

Nature des secousses. — Ce sont des ondulations parcourant plus ou moins vite toute la substance du muscle et dues au soulèvement successif de plusieurs faisceaux différents ; ce sont des fibrillations limitées dans les muscles moins atteints. Le déplacement des membres est nul. Chez l'un des malades de Kny on observait un soulèvement léger et continu du pied, chez l'autre un léger soulèvement des orteils.

Rythme. — Les ondulations sont continues mais sont constituées par des fasciculations irrégulières. Il n'y a pas de rythme : il ne semble pas y avoir de synchronisme entre les différents muscles. Il semble également qu'intensité et rapidité des fibrillations augmentent de pair (Kny).

Les excitations extérieures surtout le froid et la faradisation augmentent les secousses (Kny). Les bains chauds ont l'effet contraire : les secousses augmentent ensuite pendant un quart d'heure (Kny).

Attitudes et mouvements. — Kny parle de la violence et de la rapidité des contractions, lorsqu'après la marche le malade se met sur son lit. Les mouvements et la marche sont à peine troublés par les ondulations qu'ils arrêtent ou atténuent.

Le sommeil profond fait cesser les fibrillations chez un des malades de Kny.

Etat des réflexes — Les réflexes rotuliens sont exagérés chez les malades de Kny, ils sont diminués chez le malade de Schultze (dont les réflexes achilléens, tricipitaux et radiaux seraient abolis).

On observe quelques phénomènes encore :

Muscles. — Certains muscles sont le siège de crampes douloureuses surajoutées aux phénomènes myocloniques.

Sensibilité. — Kny note des paresthésies, des douleurs, des brûlures continuelles des extrémités chez ses malades.

Phénomènes vaso-moteurs et sécrétoires. — Kny parle de refroidissement des jambes et des pieds chez ses deux sujets ; Schultze d'hyperhidrose des mêmes régions chez le sien.

Réactions électriques. — Kny note de l'augmentation de l'excitabilité des muscles aux deux sortes de courants et une tendance à la persistance de la contraction après l'ouverture du courant galvanique. Schultze relève également ce dernier phénomène.

Signes négatifs.

Muscles. — Vigueur normale. Aucune atrophie, pas d'hypertrophie non plus. L'excitabilité mécanique de muscles et des nerfs n'est pas augmentée (Schultze). Ni les muscles ni les nerfs ne sont douloureux.

Sensibilité : normale.

Fonctions viscérales : normales.

CHORÉE FIBRILLAIRE de MORVAN. — Morvan dont la description originale n'a paru qu'en 1890 seulement, avait en réalité observé quatre sur cinq de ses malades bien avant que Friedreich n'eût décrit son paramyoclonus (de 1860 à 1875 et le 5^e en 1885).

Les malades. Siège de leurs secousses. — 1^o Quatre sujets jeunes de seize à vingt-deux ans et qui présentaient des secousses dans les muscles des mollets et de la face postérieure des cuisses : (l'un en avait aussi dans les vastes internes et

les vastes externes, un autre dans les muscles du tronc également).

2° Un sujet de trente-trois ans, chez lequel les secousses ayant débuté par les mollets et les muscles postérieurs des cuisses, s'étaient généralisées. Le tronc était peu atteint cependant : la face, la langue, le cou, les mains et les pieds étaient indemnes. La maladie chez ce sujet est aiguë et se termine par la mort en un peu plus de trois semaines.

Même bilatéralité et symétrie des phénomènes que dans le paramyoclonus.

Naturé des secousses. — Contractions fibrillaires différentes suivant la nature anatomique du muscle, et se manifestant sous forme de soulèvements limités dans la longueur des faisceaux pour les muscles longs (myoïdème), ou sous forme de contractions fasciculaires occupant toute la longueur des faisceaux pour les muscles courts et plats : les différents faisceaux s'élèvent et s'abaissent comme les touches d'un piano. Il n'y a aucun déplacement segmentaire, aucun tremblement.

Rythme. — Il n'y a aucun rythme. Les contractions sont irrégulières, multiples, incompressibles, « comme dans le paramyoclonus de Friedreich » dit Morvan. « Elles ressemblent aux spasmes dont le peaucier est agité chez les animaux de boucherie fraîchement écorchés ».

L'influence des excitations extérieures sur les secousses n'a pas été étudiée par Morvan. Il croit pourtant probable que chez ses malades, l'excitabilité musculaire réflexe par les irritations cutanées devait être augmentée. Il avoue, en faisant allusion au paramyoclonus, qu'il n'a pas songé à provoquer artificiellement les secousses.

Les mouvements volontaires et la marche ne sont pas troublés par les secousses qu'ils arrêtent. Celles-ci (par exemple dans le deltoïde) ne reparaissent que si le bras est parvenu au degré d'élévation voulue ou continue son effort pour se maintenir dans cette situation (contraction statique).

Morvan note encore des sensations de lassitude chez ses malades : l'un a même dans les membres inférieurs des douleurs qui rappellent la myélite.

Deux de ses malades, jeunes filles ont des signes de chloro-anémie (troubles de la menstruation en particulier). Chez ces quatre sujets, les accidents s'amendent sous l'influence du trai-

tement (bains chauds et calmants divers), mais trois ont des récidives.

Le pronostic est tout différent dans l'observation du premier malade que nous croyons intéressant de transcrire un peu plus longuement : il s'agit ici d'un homme de trente-trois ans dont la maladie rapidement mortelle n'a pas duré un mois (10 juillet au 6 août 1860).

Observation résumée. — *Période de début* durant dix jours
Les secousses apparaissent et se cantonnent dans les mollets et à la face postérieure des cuisses. Le malade va et vient. L'appétit et le sommeil sont normaux. Il n'y a pas de phénomènes généraux hors une lassitude continuelle.

Deuxième période durant cinq jours environ, où les phénomènes s'étendent aux membres supérieurs et plus légèrement à ceux du tronc. Les membres et les lombes sont le siège d'élançements très douloureux. L'insomnie est continue, et le jour l'agitation motrice perpétuelle : le malade ne peut rester en place.

Troisième période de huit jours : affaissement général. Il y a peu ou pas de fièvre, mais le pouls est rapide (120), la respiration est accélérée (36 Rp.) Le malade transpire abondamment. L'intelligence est tout à fait lucide.

Dernière période. — Atténuation passagère des phénomènes bulbaires et des secousses. L'abattement et les sudations augmentent, l'albumine apparaît dans les urines. Puis survient une courte période de léthargie avec délire triste et agitation. Il faut retenir le malade au lit : il a sa connaissance au moment de la visite, mais il s'assoupit dès qu'on cesse de lui parler, pour se réveiller au moindre bruit. Les sudations augmentent. Les mains sont rouges, tuméfiées et portent deux petits abcès, leur aspect rappelle celui des mains dans l'érythromélgie à la seconde période. Enfin, coma analogue au coma terminal de la fièvre typhoïde, avec trémulation de la langue, soubresaut des tendons. Pouls 150. Respiration 28. Bruit de galop. Albuminurie... Mort.

Entre ce malade dont les accidents ont une évolution rapide et les précédents, Morvan n'établit aucune différence quant aux caractères des phénomènes musculaires.

Il reconnaît d'autre part que rien ne s'oppose à ce qu'on regarde le syndrome qu'il décrit comme une variété de celui de Friedreich, la variété fibrillaire (avec troubles vaso-moteurs et sudoraux). Kny prétend à la même parenté entre ses cas et le paramyoclonus.

La seule différence notable consiste en effet dans l'étendue du muscle intéressée par la secousse. Pour le reste, il semble bien résulter des descriptions que nous venons de donner, que la même irrégularité dans les contractions d'un même muscle, le même asynchronisme entre celles des muscles divers (1) et que la même absence d'effet moteur enfin (2) de toutes ces contractions soient relevés dans ces différents cas. Les douleurs et les crampes, les troubles vaso-moteurs et sudoraux, les quelques particularités électriques notées chez quelques-uns de ces malades, ne sauraient sans doute empêcher de rapprocher étroitement par ailleurs leurs phénomènes musculaires de ceux du malade de Friedreich. Nous n'établirons donc pas un parallèle entre cette variété fibrillaire de paramyoclonus et le syndrome de nos malades : nous ne pourrions que répéter ce que nous avons dit.

Beaucoup d'auteurs qui, à l'exemple de ceux dont nous venons de parler, ont apporté de nouvelles observations de paramyoclonus dans tous les pays depuis 1881, ne se sont pas entendus sur les vrais aspects de ce syndrome et leurs observations en altèrent souvent les traits généraux (3).

1. Il faut avouer cependant que Kny, Schultze, ni même Morvan qui est pourtant plus précis, ne sont aussi catégoriques que Friedreich sur l'asynchronisme des secousses musculaires. Ce même caractère semble bien ressortir pourtant de l'ensemble des descriptions. A aucun moment en tout cas, il n'est fait mention à propos des fibrillations, d'une secousse plus forte que les autres qui rythmerait les contractions et qui surviendrait en même temps dans les différents muscles : or ce phénomène très net chez notre malade n° 2 est beaucoup trop frappant pour passer inaperçu.

2. Cependant chez les sujets de Kny on constate des soulèvements des orteils ou du pied.

3. Unverricht, déjà dix ans après Friedreich (1891), dans son étude

Unverricht a, au contraire, fort bien vu ce qui constitue la caractéristique fondamentale et ce qui différencie ces phénomènes des mouvements : le désordre des muscles dont chacun se contracte, dont des parties même peuvent se contracter isolément (1). Aussi est ce sans doute en toute connaissance de cause qu'il peut rapprocher ses cinq cas de myoclonie épileptique familiale du paramyoclonus.

MYOCLONIE EPILEPTIQUE FAMILIALE d'UNVERRICHT. — Les sujets qu'Unverricht a observés sont cinq sœurs qui ont été atteintes successivement et vers le même âge

critique sur la Myoclonie, n'accorde qu'à sept ou huit sur quarante des cas publiés jusqu'alors, le diagnostic de *paramyoclonus multiplex*.

1. Il faut dire cependant qu'une seule observation comme celle de Friedreich, si parfaite fût-elle, ne pouvait suffire sans doute à fixer les traits définitifs d'un syndrome, dans ses détails. Aussi devait il forcément survenir des différences entre ce cas et les cas ultérieurs même authentiques de paramyoclonus. Nous ne pouvons songer ici à décrire toutes ces différences, qu'on peut relever suivant l'extension des phénomènes (à la face), l'influence des mouvements volontaires, des excitations périphériques, du sommeil, suivant l'état des réflexes rotuliens (qui peuvent être normaux ou diminués), enfin suivant les circonstances étiologiques diverses dans lesquelles semblent pouvoir se développer les phénomènes. Il est intéressant, à ce dernier point de vue, de mettre en parallèle deux observations : la première de Ramsay Hunt datant de 1903 (*J. of. Neur. a Ment. dis.*), dont le malade avait eu auparavant et conservé une affection articulaire et à l'autopsie duquel Hunt trouva, à l'exclusion de toute lésion nerveuse centrale, des modifications des muscles ressemblant à celles de la maladie de Thomsen. Hunt mettant son cas à côté d'un cas de M. Chauffard, regardait les secousses musculaires de son malade comme des phénomènes *réflexes* à point de départ articulaire et à centre médullaire, analogues aux atrophies réflexes du même ordre.

La deuxième observation est de Murri de Bologne et date de 1900 (*Riv. Crit di Clin. Med.*). C'est celle d'un malade atteint de paramyoclonus aigu, avec température peu élevée, de l'agitation, du délire et qui se termine pas le coma et la mort. A l'autopsie Murri trouva des lésions corticales prédominantes. Au niveau des noyaux gris, il notait des amas de pigments hématisés périvasculaires ; ça et là des signes d'infiltration périvasale et parvicellulaire. Les cornes antérieures de la moelle étaient presque indemnes. Murri soutenait l'origine corticale des myoclonies.

de six à treize ans, de crises d'épilepsie bien caractérisées, d'abord uniquement nocturnes, puis également diurnes. Cette phase de crises comitiales n'a qu'une durée de cinq ans environ. Dans une seconde période, les crises sont peu à peu remplacées par des secousses myocloniques d'une durée indéfinie. Unverricht rapproche étroitement ces myoclonies de celles du malade de Friedreich.

Siège des secousses. — Tous les muscles du corps peuvent être intéressés, y compris ceux de la face, et même ceux de la phonation. Les muscles des yeux sont toujours indemnes. Bilatérales et symétriques, ces secousses prédominent d'un côté. D'une façon générale, les secousses suivent une certaine progression : elles commencent par les extrémités supérieures, pour passer aux membres inférieurs, puis au tronc, ensuite à la tête et aboutissent à la face et dans les muscles de la phonation.

Nature des secousses. — Ce sont des secousses « électriques ». Elles atteignent des muscles isolés ou même des parties de muscles (fibrillations). Il n'y a aucun synchronisme entre les secousses des deux côtés du corps, et il n'y a aucune synergie entre les muscles qui se contractent du même côté, partant aucun effet locomoteur : on ne constate qu'une danse et un sauttillement des tendons et des muscles comme on en voit parfois dans les grandes pyrexies (subsultus tendinum). Cependant, si la secousse atteint une grosse masse musculaire, ou si elle a une grande intensité, il peut y avoir un déplacement segmentaire.

Rythme. — Il y a une inégalité et une irrégularité complètes dans les secousses musculaires : celles-ci pouvant être fortes, puis sans transition très faibles, pouvant être séparées les unes des autres par des poses courtes ou longues, être subintrantes ou au contraire très espacées.

Influence des attitudes et des mouvements. — Comme chez le malade de Friedreich, les secousses sont le plus marquées dans le décubitus. Elles le sont moins dans la position assise, moins encore dans la station debout : les attitudes ayant d'autant plus d'influence pour diminuer les phénomènes myocloniques, qu'elles exigent un effort « volontaire » plus grand pour se maintenir. Les mouvements intentionnels eux-mêmes ont, au moins dans certaines conditions de calme, le même rôle pour arrêter les secousses que chez le malade de Friedreich.

Cependant, au début de tout changement d'attitude et de tout mouvement volontaire, il y a une phase transitoire où l'inten-

sité des secousses augmente. C'est à l'émotion qu'Unverricht attribue cette exagération.

Cette influence de l'émotion et des excitations psychiques prime, d'une façon générale, chez ces malades, toutes les autres sur les secousses musculaires. Il faut que cette influence soit surmontée pour que les contractions volontaires puissent avoir tout leur rôle d'arrêt. Il est même des circonstances et des jours, où cette puissance de l'émotion est si prédominante, que les mouvements volontaires sont sans action pour arrêter les secousses, qui entravent entièrement leur exécution. Le patient est alors obligé pour accomplir certains actes, saisir un objet, écrire, parler même, de profiter d'une accalmie survenant entre deux secousses ou entre deux séries de secousses. On peut même localiser l'agitation musculaire dans un territoire: il suffit de diriger l'attention du malade sur un de ses membres, sur tel acte auquel prend part ce membre, pour que les secousses deviennent plus fortes dans cette partie. On peut obtenir un résultat exactement inverse en distrayant le malade.

Rôle des excitations extérieures. — C'est encore à l'intermédiaire des processus psychiques, qu'Unverricht attribue l'influence notable de toutes les excitations cutanées pour augmenter les secousses musculaires. Il prétend que chez ces malades, le renforcement des contractions met trop de temps à se produire dans ces conditions, pour qu'on puisse croire à la mise en jeu d'un réflexe d'ordre purement périphérique.

Le sommeil fait cesser les phénomènes chez les cinq malades. Au moment le plus aigu de la maladie, il peut y avoir quelques secousses isolées la nuit, mais elles sont infiniment plus rares que le jour:

Phénomènes négatifs. — Les réflexes sont normaux, la force musculaire, la sensibilité objective et la sensibilité subjective également. Il n'y a pas de paresthésie, pas de points douloureux.

L'examen oculaire ne révèle rien d'anormal à part une forte congestion de la papille optique.

L'examen somatique est entièrement négatif (les urines contiennent un peu plus d'indican qu'elle ne devraient).

Telle est la myoclonie épileptique familiale. Avant tout examen, l'association avec des myoclonies de crises d'épi-

lepsié pourrait faire douter de la possibilité d'un rapprochement entre cette affection et le paramyoclonus. Unverricht nous démontre le contraire (1), en nous décrivant les ressemblances cliniques indiscutables de ses malades et des paramyocloniques.

Il y a cependant, nous l'avons vu, deux différences à noter entre eux. D'abord l'influence de l'émotion sur l'agitation musculaire est beaucoup plus considérable chez les sujets d'Unverricht ; elle est à ce point prédominante, qu'elle met en échec celle de la volonté et de la contraction volontaire sur les secousses myocloniques. C'est également à l'intermédiaire des processus psychiques, qu'Unverricht attribue l'exagération des secousses à la suite des excitations cutanées, que Friedreich expliquait par un réflexe purement périphérique. La deuxième différence enfin est que les contractions myocloniques sont capables de provoquer des déplacements segmentaires accentués, si elles sont très fortes et si elles ont pour siège un corps musculaire important.

D'après ces descriptions, nous voyons que les quatre formes de myoclonies auxquelles nous avons eu affaire jusqu'ici, sont caractérisées par des secousses musculaires portant sur des muscles bien isolés ; sans rythme, sans synchronisme aucun, sans aucune synergie quelconque, sans (ou quelquefois avec) déplacement segmentaire. On ne retrouve dans ces phénomènes musculaires rien qui rappelle le mouvement et la coordination des muscles qu'il met en jeu.

À ces myoclonies s'opposent comme nous l'avons déjà démontré à propos du paramyoclonus, les myoclonies de

1. Pour lui ces sujets après avoir eu des lésions corticales transitoires, ont des lésions bulbo-médullaires persistantes, tandis que les malades du type Friedreich ont des lésions bulbo-médullaires uniquement.

nos malades (1) avec leurs secousses musculaires portant bien sur des muscles séparés, mais non plus isolés comme dans les cas précédents. Ces secousses, en effet, sont rythmées et synchrones dans les différents muscles. Toutefois les synergies musculaires qu'imité ce synchronisme sont des synergies anormales, soit parce qu'elles ne mettent pas en jeu tous les muscles qui seraient nécessaires pour constituer la synergie normale du mouvement, soit parce que les différents muscles ne se contractent pas de la même façon et que tandis que l'un se soulève dans son ensemble, l'autre n'est parcouru que par des ondulations, le troisième enfin n'est agité que par des fibrillations.

Ces myoclonies, les unes arythmiques, asynchrones, caractérisées par l'absence de toute synergie ; les autres rythmiques, synchrones, présentant des synergies mais anormales, ont, bien que différentes, un trait commun qui les sépare du syndrome que nous allons aborder : ce ne sont pas des mouvements.

LA CHORÉE ÉLECTRIQUE de BERGERON-HENOCH.

— La description résumée qui suit est tirée des thèses de Berland (1880), élève de Bergeron, et de Guertin (1881), élève de Cadet de Gassicourt.

1. Ramsay Hunt rapporte dans le *J. of Am. med. Assoc.* de sept. 1920 plusieurs observations de myoclonus infectieux épidémique (encéphalite), à la suite de cas de myoclonus infectieux sporadiques qu'il a observés avant la guerre. C'est du paramyoclonus multiple qu'il rapproche tous ces cas : or R. H. avait publié un cas, très documenté de paramyoclonus type Friedreich en 1903. Y a-t-il donc des cas d'encéphalite myoclonique arythmiques, à côté de ceux qui sont rythmiques et de ceux qui se présentent sous la forme de chorées de Bergeron ?

Ramsay Hunt signale dans un autre article (*Amer. Journ. of the Méd. Sc.*, oct. 1921) l'existence des myoclonies rythmiques dans l'encéphalite « dont la classification, au point de vue anatomo-pathologique, est quelque peu embarrassante dans l'état de nos connaissances », entre les myoclonies arythmiques dont il considère les lésions comme ayant leur siège dans la moelle et les mouvements rythmés dont les lésions sont situées dans les corps striés.

Les six malades sont des enfants de neuf à quatorze ans. Chez, l'un l'affection survient inopinément, chez un autre, à la suite d'un chagrin (?), chez trois à titre de récursive ; l'un des enfants est atteint d'une chorée de Sydenham, au cours de laquelle les secousses électriques apparaissent pendant quelques jours.

Siège des secousses. — Elles peuvent être limitées à la tête, intéresser les deux épaules ou les membres d'un côté. La face est respectée, la langue et le larynx le sont également. Il n'y a pas de troubles de la parole. L'un des malades a du strabisme divergent de l'œil gauche et de la diplopie, lorsqu'on lui fait regarder un objet placé à sa droite. Ce strabisme disparaît en même temps que les secousses.

Nature des secousses. — Ce ne sont pas des secousses musculaires, ce sont des mouvements involontaires, brusques et saccadés qui semblent être l'effet d'une décharge électrique, et qui amènent le déplacement des parties intéressées. La tête est projetée en avant et infléchie sur le sternum (muscles sterno-mastoïdiens) ou rejetée en arrière en hyperextension (muscles de la nuque), ou sur le côté (sterno-mastoïdien et trapèze).

Les épaules se soulèvent et les bras se rapprochent du tronc. Guertin relève chez un malade la contraction simultanée des sterno-mastoïdiens, surtout du droit, des deux pectoraux, des grands dorsaux et des grands ronds, des deux deltoïdes, surtout du gauche, peut-être des grands droits et des obliques de l'abdomen.

L'enfant qui est atteint de chorée de Sydenham généralisée, a des mouvements choréiques incessants du bras et de la jambe gauches. A intervalles à peu près réguliers, ils sont interrompus par de véritables secousses électriques, portant également sur la tête qui est tout à coup rejetée en arrière.

Une autre malade, qui a déjà eu antérieurement des secousses du cou, puis des membres du côté droit est reprise de secousses limitées au membre supérieur droit. Le mouvement consiste en une rotation interne du membre avec extension de l'avant-bras et flexion des doigts dans la main : l'épaule est légèrement projetée en avant.

Rythme. — Les mouvements sont dès le début tout ce qu'ils doivent être et continuent d'une façon régulière, en conservant leur brusquerie et leur fréquence pendant toute la durée de l'affection. Ils sont rythmés : si la description de Berland laisse un léger doute, celle de Guertin est absolument précise à cet

égard. Les saccades se répètent plusieurs fois par minute, à dix secondes d'intervalle chez un sujet, à vingt secondes chez l'autre.

Influence des mouvements intentionnels sur les saccades. — Les mouvements volontaires n'augmentent pas le nombre ni l'intensité des secousses. Par contre, les malades pour s'habiller, boire et manger, sont obligés de mettre à profit les intervalles des secousses. L'enfant choréique a beaucoup de peine à se nourrir et à marcher : le mouvement électrique de la jambe lui donne tout à coup une impulsion qui lui fait exécuter deux ou trois pas en avant. Les secousses disparues, elle peut de nouveau se servir de ses membres, malgré la persistance de ses mouvements choréiques proprement dits.

L'influence de l'émotion est notable chez les uns : si le malade cherche à modérer ses mouvements, ils se produisent avec plus d'intensité et de fréquence (Berland). Elle serait nulle chez les autres (malades de Guertin).

Le sommeil, ne vient pas avec trop de difficulté. Il interrompt les secousses.

Phénomènes négatifs. — La sensibilité est intacte, le rythme du cœur n'est pas modifié. Il n'y a pas de phénomènes généraux.

Traitement. — La guérison radicale et immédiate serait obtenue par l'administration de tartre stibié, à dose vomitive : l'un des sujets est guéri par les courants d'induction. Guertin met à part un septième malade dont les secousses résistent à ces deux traitements. On note dans ses antécédents des terreurs nocturnes ; il laisse souvent échapper ses urines le jour : un frère a eu de l'incontinence nocturne des urines et des mouvements de nutation ; une sœur a également eu des mouvements de nutation. L'enfant a des céphalées et des bourdonnements d'oreille. Ses mouvements ne sont pas rythmés comme ceux des autres petits malades : il est impossible de compter les intervalles qui les séparent et ils persistent pendant le sommeil.

DESCRIPTION d'HENOCH (1). — Les secousses appa-

1. Dans les textes que nous avons eus en mains, la description des secousses est extrêmement réduite. Nous n'avons pu nous procurer la description originale datant de 1860. On trouve quelques unes des

raissent sans cause, souvent à la suite d'une frayeur chez des enfants.

Siège et nature des secousses. — Elles s'observent surtout au niveau du cou, de la nuque et des épaules, mais peuvent s'étendre aux deux membres d'un côté ou aux quatre membres et au tronc. Les mouvements qui sont décrits semblent être les mêmes que ceux qui sont décrits par Berland et Guertin (1). Mais la face, la langue, la glotte et le diaphragme peuvent être intéressés.

A noter également dans l'un des cas une association des secousses avec une chorée de Sydenham unilatérale; et chez l'un des petits malades, le stade des secousses a été précédé par une période de crises d'épilepsie.

Rythme et intensité. — Le rythme plus lent que celui qui est noté chez les malades de Bergeron, est d'une secousse par minute chez les uns, d'une toutes les cinq minutes chez les autres. Il est aussi moins régulier chez le même sujet : l'intensité des saccades varie également. Fréquence et intensité ne se modifient guère dans les changements d'attitude et les mouvements volontaires. Mais les secousses subissent l'influence des émotions qui les augmentent et du sommeil qui les abolit. Le pronostic des accidents est défavorable, car malgré des rémissions possibles mais passagères, ils reviennent avec une ténacité désespérante.

La description que nous venons de donner prouve à ne pas s'y méprendre que nous sommes en présence d'un trouble moteur très différent cliniquement de celui qui caractérise les myoclonies arythmiques (groupe paramyoclonus). Pourtant la littérature de la chorée d'Hénoch-Bergeron comme celle du paramyoclonus montre qu'on a sou-

observations d'Hénoch traduites et très résumées dans l'article de Tordeus, de *l'Electrolepsie (Journal de Méd. de Bruxelles, 1883)*; une autre dans une présentation d'Hénoch à la Société de la Charité de Berlin (avril 1882) et enfin deux autres dans un passage d'une leçon sur la chorée faite par lui, et transcrite dans le *Berl. Klin. Woch.* du 24 décembre 1883.

1. Unverricht, à la suite de Remak, accuse Henoch d'avoir rapporté sous la même dénomination des cas tantôt de chorées électriques légitimes, tantôt de paramyoclonus.

vent confondu les deux syndromes. Remak et Unverricht accusent formellement Hénoc'h lui-même de s'être mépris sur la signification de la chorée électrique et d'avoir rapporté dans ses observations tantôt des cas de chorée électrique authentique, tantôt des cas de paramyoclonus.

Les différences sont pourtant fondamentales entre les phénomènes moteurs de ces deux syndromes, que l'on confond sous les mêmes termes de secousses et de myoclonies. Il n'y a en effet aucune ressemblance entre les secousses du paramyoclonus, irrégulières, arythmiques, asynchrones, qui portent sur des muscles isolés et autonomes et ne provoquent pas de déplacement segmentaire, qui, répétons-le, se produisent sans aucune des synergies qui caractérisent le mouvement, et les secousses de la chorée de Bergeron qui sont de vrais mouvements coordonnés, saccadés, il est vrai, mais mouvements pourtant, mettant en œuvre des muscles agissant synergiquement et amenant un déplacement de la tête, d'un membre ou d'un segment dans un sens bien déterminé.

Mais si la chorée de Bergeron se différencie nettement du paramyoclonus, se rapproche-t-elle plus des myoclonies du type rythmique que nous avons reconnues chez nos malades ? Nous avons dit que M. Netter avait vu un cas d'encéphalite léthargique débiter par une chorée de Bergeron transitoire. Nous même, nous avons observé un cas analogue, mais plus persistant. La malade avait des mouvements brusques d'élévation et de projection des épaules et de rejet de la tête en arrière. Ces secousses se distinguaient essentiellement des secousses de nos malades par les caractères suivants : elles étaient beaucoup plus lentes et revenaient une dizaine de fois par minute ; elle produisaient un déplacement marqué des épaules et de la tête ; on n'observait pas qu'il y eut, parmi les muscles qui devaient agir simultanément de muscle restant inactif ; on ne constatait pas non plus d'irrégularité dans

la forme de la contraction des différents muscles ; pour mieux dire, on ne voyait pas de muscle se soulevant pour son propre compte, mais bien un mouvement saccadé dans lequel l'action des différents muscles se fusionnait synergiquement. Enfin, ces mouvements s'arrêtaient la nuit.

Tous ces caractères différenciaient donc complètement (1) le type du mouvement de ce sujet et les secousses de nos malades, et la différence était si profonde entre eux, qu'il eût été impossible de confondre les phénomènes des uns et les accidents de l'autre.

Ces mouvements du type de la chorée de Bergeron nous paraissent devoir être rapprochés, par plusieurs de leurs

1. Ici se pose cependant, comme nous l'avons déjà laissé entrevoir, une question importante. Nous avons dit que tous nos malades racontaient qu'à la phase aiguë de leur affection, les secousses étaient assez fortes pour soulever l'épaule chez la première, pour balancer la tête chez le second et pour projeter les avant-bras contre le thorax chez la troisième. S'agissait-il alors chez eux de mouvements saccadés ou seulement de déplacements dûs à la prédominance des secousses d'un muscle sur les autres ? Nous rappelons que nous avons établi chez ces malades le caractère anormal des synergies musculaires au moment où nous les avons connus. Mais ne peut-on supposer avec quelque vraisemblance que ce caractère anormal, comme nous en avons admis la possibilité, fût un fait d'évolution ? S'il en était ainsi, nos malades auraient pu avoir des mouvements analogues à ceux de la chorée de Bergeron tout d'abord, avec cette différence toutefois que ces derniers sont abolis la nuit, tandis que les phénomènes musculaires de nos malades persistaient dans le sommeil ? Il est impossible de répondre d'une façon satisfaisante à cette question sans avoir assisté à la phase aiguë de l'affection et à la diminution assez rapide, semble-t-il, des myoclonies à cette période. Nous n'avons pas non plus suivi le sujet dont nous parlons, de sorte que nous ne savons pas si ses mouvements saccadés ont laissé à leur suite des secousses musculaires. D'après la description de Berland et de Guertin les mouvements des petits malades qu'ils ont observés disparaissent brusquement comme ils sont venus.

Nota : Depuis que ces lignes ont été écrites, nous avons observé à la Pitié, un malade entré dans le service du Dr Babinski, dans un état général sérieux, sans beaucoup de température cependant, avec des secousses des épaules et des bras du type Bergeron. Ces saccades qui persistaient dans le sommeil (fait constaté) ont disparu au bout d'un mois environ sans laisser à leur suite de secousses musculaires.

caractères, des mouvements involontaires rythmés dont nous parlerons dans le prochain chapitre, avec cette différence pourtant que ces mouvements rythmés sont lents et que ceux de la chorée de Bergeron sont brefs, que les uns sont des spasmes et que les autres sont des secousses. Les mouvements saccadés du type Bergeron pourraient ainsi être considérés comme une forme intermédiaire entre les secousses musculaires des myoclonies rythmiques et les mouvements spasmodiques rythmés que l'on observe encore dans l'encéphalite épidémique.

Le dernier syndrome que nous ayons à étudier est la chorée électrique de Dubini.

CHORÉE ÉLECTRIQUE de DUBINI (1846), que Dubini appelle chorée, pour lui conserver un nom courant parmi les médecins, bien qu'il se rende parfaitement compte de la différence de cette affection avec la chorée « gesticulatoire », et qu'il appelle « électrique » à cause de l'allure des secousses et pour ne pas l'appeler aiguë, parce que tout en étant presque fatale en un temps relativement court, elle évolue sans température.

Maladie endémique en Lombardie, elle n'est pas épidémique, mais toujours sporadique (Dubini en a observé 38 cas, mais en neuf ans) n'atteignant qu'un individu dans une famille, et apparaît dans n'importe quel mois de l'année. Elle frappe des individus jeunes (de 7 à 20 ans) et robustes, paysans ou domestiques arrivés à la ville depuis peu. La cause la plus fréquemment notée est une grande *frayeur*.

La maladie consiste en secousses musculaires et en accès convulsifs généralement limités à une moitié du corps, en parésies consécutives à ces accès et elle se termine presque toujours par la mort en un espace de temps qui varie entre vingt jours et deux ou quelques mois.

Prodromes. — Il peut y avoir pendant quelques jours des douleurs de la tête, de la nuque ou de toute la colonne vertébrale. En général, il n'y a pas de prodromes, et ce sont les secousses qui ouvrent la scène.

1° **Les secousses musculaires**, qui sont caractéristiques de la maladie, peuvent débiter par une moitié de la langue et

provoquer du balbutiement qui reste pendant quelques jours le seul signe de la maladie, ou par une moitié de la face (la moitié droite le plus souvent). En général elles atteignent d'abord un, deux ou trois doigts d'une main pour y rester cantonnées quelquefois longtemps (30 à 40 jours), mais le plus souvent pour s'étendre assez vite dans le membre correspondant et en peu de jours à toute la moitié du corps du même côté. Tous les muscles peuvent être intéressés, non seulement ceux des membres et du tronc, mais encore ceux du cou, de la face, des paupières, et les muscles moteurs de l'œil. Le côté opposé peut quelquefois, mais exceptionnellement être envahi. Quel que soit l'endroit du corps primitivement atteint et le mode de propagation des phénomènes, les muscles une fois touchés continuent à battre durant tout le cours de la maladie.

Nature des contractions. — Ce sont des secousses musculaires qui se succèdent à plus ou moins brefs intervalles, et qui sont toujours identiques à elles-mêmes, comme si elles étaient produites par une décharge électrique répétée. Et ces secousses sont continuelles ; dans quelques cas elles persistent même pendant le sommeil, chez d'autres malades au contraire, elles cessent quand le sommeil est profond.

2° **Les accès convulsifs** éclatent deux, trois fois ou plus dans les vingt-quatre heures. Les secousses musculaires augmentent alors d'intensité pour atteindre un grand degré de violence. La commissure buccale et la langue se tirent, il y a de la déviation des yeux et de la tête, le tronc même se tourne et se penche du côté malade. Le bras et les doigts s'étendent brusquement et se secouent ou l'avant-bras se fléchit par saccades sur le bras, tandis que les doigts se ferment par secousses dans la paume. Le membre inférieur secoué également, et en même temps que le membre thoracique, rebondit avec une telle force que tout le lit en est ébranlé.

Cependant on note de la tachycardie, la peau est brûlante, les sueurs profuses, la soif est vive : on croirait à un vrai état fébrile (mais pour Dubini, cette « effervescence » passagère est uniquement due aux secousses). La vue se trouble quelquefois et le malade peut être obnubilé ; en général il assiste avec toute sa conscience à l'accès : mais il ne peut parler..., il prend son bras malade avec la main saine et tente de s'opposer par des tractions aux sursauts rapides dont il est secoué.

3° **L'état parétique succédant aux accès.** — Après l'accès

le malade est fatigué, mais soulagé. Cependant, à mesure que les accès se répètent et se font violents, les membres du côté malade se parésient au point que le patient traîne la jambe en marchant ou même ne peut plus marcher. Comme quelquefois la commissure buccale est déviée vers le bas, le sujet a toutes les apparences d'un hémiplégique.

A ce propos Dubini relève deux faits qu'il ne s'explique pas « même après les travaux de Foville » c'est la participation aux convulsions du sterno-cleido-mastoïdien et des muscles de la langue (surtout le génioglosse) du côté opposé (1). Car il y a rotation de la tête et propulsion de la langue du côté malade.

Il note encore une légère tuméfaction de la main du côté paralysé et de l'hyperesthésie de tout ce même côté, qui fait que le moindre contact réveille parfois un accès; enfin des fourmillements ou des douleurs contusives continues qui s'installent dans les membres affectés à la suite d'un certain nombre d'accès.

Malgré la possibilité de rémissions transitoires dans lesquelles les secousses s'arrêtent et les parésies s'amendent, l'évolution suit son cours, les accès se répètent et s'étendent parfois à l'autre côté, puis s'affaiblissent jusqu'à s'arrêter complètement. C'est alors le coma.

Coma. — La face est livide, couverte de sueurs visqueuses. Les yeux se creusent, les pupilles se dilatent, les cornées s'exulcèrent, la langue parésiée, tuméfiée et couverte de morsures déborde les arcades dentaires et provoque un flux continu de salive. La respiration s'embarrasse, le pouls s'affaiblit et fuit sous le doigt. Le coma se prolonge souvent un ou deux jours avant la terminaison fatale.

Dubini revient encore sur la plupart de ces caractères dans un long diagnostic très détaillé, et dans lequel on relève, à ajouter aux signes précédents, qu'il n'y a pas de strabisme oculaire chez ces malades, que le délire n'est pas très fréquent chez eux (sauf quelquefois la nuit et encore parfois « sous l'influence des médicaments »), que les fonctions intellectuelles sont normales, qu'entre les accès le malade se trouve, au début du moins, dans un état de santé satisfaisant et en pleine conscience et que l'état « soporeux » ne survient que tard sous l'effet de la violence et de la répétition des accès convulsifs.

1. Io credo che, anche dopo le sottili ricerche di Foville, quanto più si medita la cosa, tanto meno si trova di che spiegarla.

Voici ce qu'il dit à propos du diagnostic des accès de ses malades avec les crises de l'épilepsie. Il n'y a pas comme dans l'épilepsie d'aura à l'accès, il n'y a pas de changement de couleur de la face (lividité, gonflement du cou), il n'y a pas de perte de connaissance, pas de phase tonique et enfin l'accès ne débute pas brusquement, mais s'installe *peu à peu par accentuation progressive de l'intensité des secousses*.

Dans un seul cas, qu'il range parmi les compliqués, le malade était sans connaissance; il avait des mouvements choréiques continuels dans le bras droit et ses accès étaient véritablement épileptiformes.

Telle est la maladie de Dubini avec ses secousses « musculaires » limitées à une moitié du corps et ses accès convulsifs répétés plusieurs fois par jour, ses parésies consécutives.

Si l'on s'en tient à cette description, il est assez difficile, il faut l'avouer, de se faire une idée très précise des phénomènes moteurs que Dubini rapporte. Il parle de secousses *musculaires* électriques, revenant à intervalles plus ou moins brefs (suivant les malades ?) et toujours identiques à elles-mêmes. On n'est pas tenté de comparer ces secousses aux secousses musculaires, arythmiques des malades de Friedreich ou d'Unverricht. Mais à supposer que ce soit à bon droit qu'on admette que ces secousses sont des secousses rythmées, doit-on les regarder comme des secousses *musculaires* du type que nous avons défini chez nos encéphalitiques, ou comme des secousses analogues à celle des malades de Bergeron ? Car si Dubini se sert du terme de secousses *musculaires*, on peut se demander s'il n'en use pas comme on use par exemple de celui de myoclonies, qui désigne tant de phénomènes différents. Ce qui permet peut-être de penser que ces secousses sont déjà des *mouvements* saccadés bien que légers, c'est ce qu'il dit des accès dont les secousses

sont les mêmes que les précédentes, mais de plus en plus fortes (1).

Or les accès, quand ils battent leur plein, sont constitués par des mouvements cloniques d'extension ou de flexion des membres, de torsion du tronc, de rotation de la tête avec déviation conjuguée des yeux.

Que sont ces accès ? Le début en est progressif il est vrai et sans aura prémonitoire, mais la conservation de la conscience sur laquelle Dubini insiste, l'absence de phase tonique, les parésies consécutives ne sont pas pour contredire l'idée que ce pourraient être des crises d'épilepsie partielle à début spécial.

Dans l'ensemble le syndrome reste obscur : on hésite sur la nature exacte des secousses ; celle des accès est mieux définie, mais leur phase de début est un peu particulière. Cette transformation progressive de secousses myocloniques en accès épileptiformes, si elle était exacte, serait il faut le dire d'ailleurs du plus grand intérêt.

Cette description qui paraît assez différente au premier abord de l'encéphalite myoclonique, a subi de la part des successeurs de Dubini des modifications importantes. Frua (2) insiste sur les rapports des accès convulsifs avec les crises d'épilepsie partielle, mais Pignacca s'attache à distinguer trois formes à la maladie : 1^o une *forme épilepti-*

1. Il y a une observation de chorée électrique de Stefanini (*Ann. univ. di med.*, mars 1875, v. thèse de Berland, p. 35-37) qui serait en faveur de cette hypothèse : les secousses y sont décrites comme des contractions cloniques bien rythmées qui inclinent le cou à gauche et qui soulèvent l'épaule en haut et en avant. Stefanini, il est vrai, ne distingue pas des secousses et des accès.

2. Frua (*Ann. Un. di Méd.*, 1853) sépare d'une façon plus tranchée les accès des secousses myocloniques. Au moment où l'accès va débiter, les yeux deviennent fixes, puis il y a de la déviation conjuguée de la tête et des yeux du côté malade, puis l'accès commence. Les contractions saccadées restent identiques du début à la fin de l'accès qui dure une ou deux minutes... Il y aurait donc ici une association d'accès épileptiformes avec un syndrome myoclonique.

forme, caractérisée par des accès convulsifs graves prenant le pas sur les secousses et qui se termine souvent par la mort au milieu de phénomènes typhoïdes ; 2° *une forme cérébrale*, dans laquelle les secousses sont légères, les accès rares ou absents, la paralysie incomplète et où prédominent au contraire la céphalée, les vomissements, la torpeur intellectuelle, puis le délire avec ou sans température et finalement la léthargie (sopor) ; 3° enfin une *chorée électrique pure*, dans laquelle n'existent que les secousses sans les accès ni l'abolition de la conscience, et où la maladie aboutit à la mort au milieu de signes pseudo-typhoïdes.

Si l'on ajoute qu'il y a des observations où les secousses sont bilatérales, et sans prendre parti au point de vue étiologique qui n'est pas celui auquel nous nous plaçons, on ne peut pas ne pas être frappé des analogies cliniques générales que présente cette dernière forme et l'encéphalite myoclonique aiguë (1).

Si nous laissons un peu à part la chorée électrique de Dubini (2), nous résumerons notre étude en disant que les myoclonies actuellement connues peuvent être séparées en trois groupes (3).

1° Un groupe de myoclonies à secousses musculaires irrégulières, sans synchronisme ni synergie aucune des

1. En Italie on fait d'une façon générale (Litvak, Boveri...), et à quelques réserves près, le même rapprochement que M. Sicard entre la maladie de Dubini et l'encéphalite myoclonique.

2. Qui pourrait peut-être entrer soit dans notre deuxième, soit dans notre troisième groupe pour la nature de ses secousses.

3. Ne peut-il y avoir des associations entre ces différentes formes de myoclonies et ne serait-ce pas encore pour cette raison que certaines observations d'autrefois sont si difficiles à classer ? Il est impossible de donner une réponse satisfaisante pour les cas anciens. L'encéphalite chronique présente constamment des associations de syndromes différents. Dans les observations mêmes que nous donnons, nous avons une malade (~~du premier groupe~~), ayant avec des secousses myocloniques des mouvements rythmés et un syndrome parkinsonien, un autre malade (~~du deuxième groupe~~), ayant avec des mouvements rythmés une myoclonie de la face à la suite de myoclonies des membres et qui est devenu parkinsonien.

contractions, sans déplacement segmentaire (type Friedreich), avec déplacement segmentaire (type Unverricht) et qui s'arrêteraient dans le sommeil.

2° Un groupe de myoclonies dont les secousses musculaires sont rythmées, toutes synchrones mais se groupent suivant des synergies anormales (au moins à la phase chronique de l'affection) : c'est le type myoclonique de nos malades. Elles persistent pendant le sommeil.

3° Un groupe de myoclonies où les secousses ne soulèvent plus de muscles séparés ou des parties de muscles, mais sont de vrais *mouvements* saccadés, produits par des muscles coordonnés suivant des synergies qui semblent normales. Ce sont les myoclonies du type Bergeron. Elles s'arrêteraient dans le sommeil.

Ainsi, par ordre de complexité croissante, nous sommes arrivés aux mouvements involontaires rythmés, tels qu'on peut les observer dans l'encéphalite épidémique. Nous les étudierons dans le prochain chapitre (1).

1. Les myoclonies arythmiques du premier groupe peuvent s'associer à des crises comitiales (type Unverricht). Hensch prétend avoir observé une chorée électrique d'Hensch (troisième groupe) ayant succédé à des crises d'épilepsie ? La chorée de Dubini a une forme épileptiforme. Les myoclonies de l'encéphalite épidémique ne semblent pas fréquemment associées à des crises convulsives : cette éventualité a été signalée cependant (V. notre observation II du chapitre suivant, où une crise convulsive marque le début d'une encéphalite à mouvements involontaires rythmés).

D'autre part, si les malades d'Unverricht (myoclonie épileptique familiale) ont des *secousses musculaires* (comme Unverricht en a rapporté de nouveaux exemples d'ailleurs en 1895), les observations plus récentes du type épileptique généralisé décrivent les myoclonies comme des *mouvements*. Dans le type partiel (Kojewnikow), on observe des *mouvements* à forme de torsion analogues à ceux que nous étudierons plus loin (V. Souques, séance de janvier 1922 de la Soc. de Neurol.), mais d'autres observations signalent des *secousses musculaires fibrillaires* dans ce type partiel.

DEUXIÈME PARTIE

I

DE QUELQUES MOUVEMENTS SPASMODIQUES RYTHMÉS DANS L'ENCÉPHALITE ÉPIDÉMIQUE

Les mouvements spasmodiques que nous allons étudier ne représentent pas tous les mouvements anormaux que l'on peut rencontrer au cours de l'encéphalite.

Depuis que M. P. Marie et Mlle Lévy, en 1918, ont pour la première fois en France apporté des exemples de ces mouvements, de nombreuses observations semblables ou différentes ont été publiées. Nous croyons néanmoins que le type qui s'est présenté à nous doit être assez fréquent.

Nous avons tenté d'étudier ces mouvements selon les mêmes principes et avec les mêmes méthodes que les phénomènes moteurs de nos premiers malades : ils en diffèrent cependant profondément, quoiqu'ils puissent leur être associés ou leur succéder chez le même sujet.

C'est déjà certainement en partie caractériser ces mouvements, nous le verrons, que de les différencier des myoclonies. Mais comme pour les myoclonies, on ne saurait toutefois fixer leurs caractères intrinsèques, que par comparaison avec le mouvement volontaire. L'entreprise est beaucoup plus difficile. Cependant c'est encore dans l'as-

pect des muscles et des groupes musculaires en jeu, dans la nature de leur contraction, dans les variations de l'intensité des mouvements involontaires (lorsqu'ils viennent à diminuer) avec les attitudes et les mouvements intentionnels, que cette différence peut être saisie. La forme des mouvements anormaux et sa constance est aussi un caractère d'une très grande valeur au même point de vue. Nous verrons enfin que ces mouvements s'accompagnent de modifications anatomiques et physiologiques importantes dans les membres qui en sont le siège, et qu'ils sont soumis à tout un ensemble d'influences déterminées.

OBSERVATIONS

OBS. I (malade du Dr Souques). — Mme L..., 29 ans, sans antécédents personnels marquants, fut prise le 20 janvier 1920, en pleine santé, de malaise général, de fièvre, de frissons et de céphalée violente. Dès le lendemain, elle tomba dans une léthargie profonde, qui dura quinze jours et qui présentait tous les caractères de la léthargie de l'encéphalite. Cette somnolence fut ensuite remplacée par de l'insomnie; la céphalée et la fièvre persistèrent. Les troubles légers de la vue (troubles de l'accommodation), dont la malade se plaignait dès le début, s'accrochèrent : elle eut en outre de la diplopie. Cet état dura un mois. Lorsqu'elle se leva, son côté droit était faible, son côté gauche était animé de mouvements involontaires qui ont persisté depuis.

Huit mois après le début de la maladie, elle eut un zona double et alterne, cervical à gauche, intercostal à droite, dont les deux éruptions apparurent le même jour, évoluèrent de la même manière et se terminèrent en même temps, au bout d'un mois.

Nous l'avons examinée pour la première fois le 30 mars 1921. Elle était atteinte alors, d'une hémiplégie droite et de forts mouvements involontaires à gauche. L'hémiplégie droite a toujours été plus accentuée au membre inférieur : au membre supérieur

droit, cependant les muscles étaient hypotoniques, la force musculaire était diminuée.

Actuellement, le membre inférieur présente un état cyanique prononcé surtout à la jambe et au pied, la peau est violacée, la température est nettement inférieure à celle de la même région du côté opposé (la jambe droite est le siège d'engelures en hiver). Le membre est, en même temps, atteint d'une atrophie globale légère. Les saillies musculaires sont moins accusées qu'à gauche. La force est notablement diminuée. La marche est difficile (démarche en fauchant). La malade à chaque pas, s'appuie sur le bord externe du pied, qui se met en varus et en forte rotation interne. Aussi la fatigue vient-elle vite.

Les réflexes rotuliens et achilléens sont exagérés. Il y a de la trépidation épileptoïde ; l'extension de l'orteil, douteuse d'abord devient extrêmement nette lorsqu'on a provoqué et prolongé la trépidation épileptoïde (1) pendant un certain temps. Les réflexes de défense sont très forts, il y a un signe de flexion combinée de la cuisse et du tronc du même côté. Au membre supérieur, les réflexes sont beaucoup moins vifs, ils sont égaux à ceux du côté opposé. Le côté gauche, siège des mouvements, présente d'ailleurs également des signes d'atteinte des faisceaux pyramidaux, mais plus légers qu'à droite (réflexes de défense marqués, trépidation épileptoïde légère). Réflexes cutanés : les réflexes abdominaux inférieurs sont abolis des deux côtés. Le réflexe abdominal supérieur est plus fort à droite qu'à gauche.

Les mouvements involontaires du côté gauche sont tous synchrones, au rythme de 16 à la minute, ce sont des spasmes qui durent deux secondes environ. Ils intéressent les muscles de la face et du cou des deux côtés, les muscles de l'épaule, du membre supérieur et du membre inférieur du côté gauche.

Les spasmes de la face sont bilatéraux mais prédominent à gauche. Les deux commissures buccales se tirent en bas et en dehors en même temps que se contractent les deux peauciers. La lèvre supérieure gauche est attirée en haut et en dehors (les dents des deux mâchoires se découvrent à gauche). Les deux sourcils se relèvent ; on ne constate pas les signes de la fossette mentonnière ni de la synergie paradoxale caractéristiques du spasme facial périphérique.

1. C'est là un des moyens que M. Babinski emploie pour mettre en évidence une extension de l'orteil qui n'est pas certaine.

Spasme du cou. — La tête se tourne vers la gauche et s'incline sur l'épaule du même côté.

Spasme du membre supérieur. — L'épaule s'élève légèrement et se projette en avant, le bras qui reste de face se rapproche fortement du thorax, tandis que l'avant-bras étendu au maximum se met en pronation forcée. Le pouce et le cinquième doigt s'écartent en abduction. Les autres doigts se fléchissent.

Le spasme du membre inférieur est plus faible. Il y a une légère rotation interne de la cuisse. A chaque mouvement le tronc se plie à gauche légèrement.

Déformations du squelette. — Il y a une scoliose cervico-dorsale droite, dont la concavité regarde l'omoplate en mouvement (à gauche) : au-dessous, il y a une courbure de compensation dorso-lombaire en sens inverse et une tendance à la lordose : les muscles de la masse lombaire droite font un relief puissant. L'épaule gauche est sensiblement plus basse et plus projetée en avant que la droite qui est au contraire un peu en retrait. Le coude gauche est en état de *cubitus recurvatus* prononcé

Les mouvements sont donc unilatéraux : ils intéressent la face, le cou, les membres du côté gauche et ils sont tous synchrones. Ils sont rythmés. Ils ont enfin une forme spéciale, qui à la flexion latérale du cou, à l'extension et à l'adduction du du membre supérieur, à l'extension du membre inférieur combine partout la torsion.

Les muscles en action. — Nous n'insisterons pas sur ceux de la face, que le spasme décrit définit suffisamment.

Au cou, on voit se contracter les deux peauciers, surtout le gauche, le faisceau claviculaire du trapèze gauche dont la corde se durcit fortement et synergiquement avec le sterno-cléido-mastoïdien droit. Le sterno-cléido-mastoïdien gauche agit également, quoique plus faiblement.

Au membre supérieur, on voit se contracter à la fois grand pectoral en avant, deltoïde en dehors, grand dorsal, grand rond, sous-épineux et trapèze en arrière. Le sous-épineux est volumineux : c'est grâce à son action que le bras, comme nous l'avons dit, reste de face tandis que l'avant-bras se met en pronation forcée. On voit l'angle inférieur de l'omoplate devenir saillant en même temps qu'une dépression se creuse au contraire à l'angle supéro-interne, puis presque immédiatement l'omoplate est tirée en haut et légèrement en dedans, en même temps que s'incline fortement la tête vers l'épaule et que le bord du tra-

pèze forme corde. Au bras le triceps agit énergiquement, le biceps ne se contracte pas : il ne le pourrait pas, tant l'avant-bras est hyperétendu. On sent au contraire par la palpation se contracter très nettement le coraco-brachial. Tous les muscles de l'avant-bras se durcissent sous la peau.

En résumé, tous les muscles ou à peu près du membre supérieur agissent ensemble agonistes et antagonistes du mouvement et ceci est surtout frappant au niveau de la racine du membre. Sans qu'il y ait là à proprement parler une synergie anormale entre les différents muscles, dont la contraction simultanée peut être reproduite volontairement et doit s'observer dans certaines conditions physiologiques, le mouvement qui en résulte n'est pas un mouvement volontaire habituel. Il n'en est pas un non plus par la nature même de la contraction, qui est ici nettement spasmodique.

Les attitudes n'ont aucun rôle chez cette malade pour modifier la force des mouvements. Ici comme ailleurs, le mouvement du membre inférieur se développe cependant mieux dans le décubitus que dans la station debout.

Mais elles ont une influence pour changer le sens des mouvements dans certains segments.

Si la tête est en position médiane, elle tourne vers la gauche. Mais si on déplace le menton légèrement vers la droite, la rotation de la tête se fait au contraire vers la droite : dans les deux cas elle s'incline néanmoins à gauche. De même, si l'avant-bras au lieu d'être en position moyenne est mis, soit par l'observateur soit par hasard, en supination légère, le spasme au lieu de se produire en pronation se produit en supination et la main se met en hyperextension sur le poignet, le pouce s'écarte au maximum, les autres doigts se fléchissent à demi dans la paume. Il n'y a probablement là qu'un résultat particulier du fait que nous venons de relever : la contraction simultanée des muscles agonistes et antagonistes. La position du segment agit vraisemblablement en favorisant l'un ou l'autre de ces groupes de muscles.

L'effort volontaire enfin, a peu ou pas d'action pour maîtriser les spasmes.

Nous avons perdu de vue la malade pendant six mois. A son retour à l'hôpital (décembre 1921), nous avons fait tout un ensemble de constatations nouvelles sur le mouvement, sur les influences qui le régissaient, sur les modifications profondes des membres qui en étaient le siège.

Le mouvement avait entièrement disparu dans les membres au repos. Il persistait cependant quoique diminué à la face et au cou. Mais on pouvait le faire réapparaître au membre supérieur de trois façons : d'abord par une modification même légère de l'équilibre de la malade ; il suffisait qu'on la poussât légèrement pour que le spasme du bras reparut aussitôt, avec les caractères que nous lui avons vus précédemment ; en second lieu par les mouvements intentionnels que l'on commandait à la malade : les moindres mouvements volontaires déclenchaient les spasmes ; il était en troisième lieu une influence qui était presque plus puissante encore pour les réveiller, c'était celle de l'émotion : il suffisait qu'une personne étrangère entrât dans la pièce, pendant l'examen de la malade, pour que le mouvement involontaire reparut dans son entier et plus énergique que jamais.

La marche avait une action considérable sur les spasmes, pour ces trois raisons réunies, grand effort volontaire, équilibre très précaire, émotion. La déambulation de la malade était extrêmement curieuse. Lorsqu'appuyée sur le bord externe du pied droit en varus et en rotation interne, elle voulait avancer la jambe gauche, les spasmes de la face, du cou et du membre supérieur apparaissaient. La face grimaçait, la tête tournait et s'inclinait fortement vers l'épaule gauche : celle-ci se soulevait et était projetée en avant, le bras se portait en adduction forcée. Le tronc se pliait à gauche, tandis que l'épaule droite au contraire se rejetait en arrière, et que le bras droit s'étendait latéralement en dehors pour rétablir l'équilibre très compromis.

Nous avons enfin, grâce à l'arrêt des mouvements du bras, pu constater plusieurs caractères intéressants. C'est d'abord l'état flasque notable des muscles de tout le membre supérieur gauche. Nous avons dit que les muscles du membre supérieur droit étaient nettement hypotoniques. La tonicité était devenue la même des deux côtés, alors qu'auparavant le membre supérieur gauche était beaucoup plus ferme que le droit dans l'intervalle des mouvements. Un fait à noter : cet état d'hypotonicité était particulièrement accusé dans le trapèze et le rhomboïde autrefois hypertoniques, et qui s'étaient complètement relâchés. L'omoplate avait basculé autour de l'angle inférieur sous l'influence du poids du membre ; le bord spinal, autrefois vertical, était oblique en bas et en dedans ; il était notablement écarté en dehors et en bas. Le trapèze ne présentait pourtant pas de troubles des réactions électriques.

Les réflexes du membre supérieur étaient égaux à ceux du côté droit. Le membre était lourd et maladroit. L'épreuve de la diadococinésie, qui était péniblement exécutée, provoquait un spasme. Il semble qu'il y ait eu une hypermétrie légère.

Nous avons vu le rôle de l'émotion sur les mouvements involontaires. C'est peut être en partie à cause de l'émotion qu'elles suscitaient, que les excitations faradiques cutanées provoquaient des spasmes : ceux-ci se déclenchaient également si l'excitation au lieu de porter sur le membre supérieur du côté malade portait sur le membre sain. Il est probable cependant que la douleur produisait des mouvements réflexes et par conséquent des modifications de l'équilibre du tronc.

Disons pour terminer que le sommeil a toujours été tout mouvement spasmodique chez cette malade.

OBS. II. — Mlle R..., 18 ans (1), couturière en confection, sans antécédents intéressants. La période aiguë de la maladie doit être reconstituée d'après les souvenirs de la malade et de son entourage. *Debut* le 1^{er} mai 1920, par une angine et des vomissements. Pendant quinze jours vomissements répétés, céphalées vives, troubles de la vue (troubles de l'accommodation, sans diplopie). La jeune fille continue cependant à travailler, mais finalement est obligée de rester chez elle pendant huit jours. Puis elle retourne un jour à l'atelier ; là elle a une crise convulsive (chute, perte de connaissance, morsure de la langue) : on la ramène chez elle. Elle reste trois jours dans un état grave avec une forte température (40°, 41°), une céphalée vive et en proie à un violent délire de parole et d'action. On lui fait des enveloppements humides pour lutter contre sa température et son délire. Puis les phénomènes infectieux et cérébraux s'atténuent progressivement pendant trois semaines. Cependant la jeune fille garde pendant quelque temps des troubles psychiques (phases d'excitation alternant avec des phases de dépression), et ce n'est que peu à peu qu'elle revient à son état normal.

C'est trois mois seulement après le début de la maladie (fin juillet 1920), qu'apparurent les premiers mouvements involontaires. Ce fut dans le membre inférieur gauche qu'ils se montrèrent d'abord, après plusieurs jours de vives douleurs dans le

1. Cette malade a été présentée à la Société de Neurologie le 1^{er} déc. 1921.

mollet : la malade donnait constamment un coup de pied en avant et en dehors ; dans la marche, sa jambe lui semblait lourde à traîner.

En même temps la face se mit à grimacer. La commissure labiale gauche était attirée en bas et en dehors de façon rythmique ; et la jeune fille se plaignait d'un état de maladresse de la langue qui la gênait pour parler.

Les troubles moteurs restèrent limités à la face et au membre inférieur gauche pendant trois mois, et c'est au mois de novembre, six mois après le début de la maladie, que le membre supérieur gauche fut intéressé à son tour. Le bras, dit-elle « partait » brusquement en avant et la main lâchait les objets qu'elle tenait. Vers le 1^{er} décembre les mouvements de l'épaule, après de vives douleurs, se modifièrent et prirent la forme qu'ils devaient garder pendant plusieurs mois.

Nous la vîmes pour la première fois le 13 avril 1921.

La jeune fille se présentait en tenant son poignet gauche avec la main du côté sain, pour l'empêcher de tourner, analogue en cela aux malades atteints de torticolis spasmodique, qui retiennent leur menton avec leurs doigts. C'est le membre supérieur, lorsqu'il était laissé à lui-même, qui attirait surtout l'attention par la violence et la rapidité de ses mouvements. Mais le membre inférieur remuait aussi, quoique de façon beaucoup moins apparente, d'un rythme égal et synchrone à celui du membre supérieur. Au cou et à la face on ne notait rien d'anormal, à part une déviation très nette de la commissure labiale gauche en bas et en dehors, seule trace laissée par le spasme dont nous avons parlé et qui avait alors disparu.

Le membre supérieur était animé d'un mouvement identique à lui-même à l'intensité près, et qui se répétait une cinquantaine de fois par minute. Il était donc rythmé, quoique le rythme n'en fût pas parfaitement égal, ni régulier. C'était un mouvement d'*enroulement* interne du bras et de l'avant-bras en adduction contre le tronc et en hyperextension : le bras tournait sur son axe en dedans, l'avant-bras se mettait en pronation forcée, la main se soulevait en hyperextension du côté radial, exagérant la torsion que complétait encore le cinquième doigt écarté en abduction et hyperétendu en arrière ; de telle sorte que le poignet ayant tourné sur lui-même, la paume regardait non seulement en dehors, mais en dehors et en avant. Le pouce, en flexion forcée dans la main, était pris sous les trois

doigts moyens qui, en perpétuelle agitation, se fléchissaient ensemble ou isolément. Ce mouvement de torsion était accompagné d'un soulèvement de l'épaule très fatigant pour la malade. Tout revenait ensuite en place par simple relâchement musculaire, et les segments enroulés se déroulaient pour prendre une position moyenne, le dos de la main regardant en avant. Puis l'enroulement recommençait et ainsi indéfiniment ; les mouvements n'étaient pas toujours complets : dans le nombre il en était d'ébauchés seulement.

Le mouvement du membre inférieur, qui avait d'abord existé seul, avait beaucoup diminué d'intensité. Dans la position debout, on voyait une légère contraction de la fesse, mais en même temps du tenseur du fascia lata. Les muscles antérieurs et postérieurs de la cuisse se contractaient en bloc. Il y avait une légère rotation interne du pied dans sa partie antérieure. Les orteils se soulevaient légèrement. Si la malade était couchée en décubitus dorsal ou assise la jambe étendue, le mouvement était plus accusé. On voyait une espèce d'oscillation entre la rotation externe et la rotation interne qui l'emportait finalement. Le pied s'étendait, l'avant-pied tournant en dedans sur son axe devenait saillant en bas, les orteils se relevaient.

Au niveau de l'abdomen, il y avait une légère ondulation des muscles abdominaux à chaque mouvement du membre inférieur.

Les muscles en action dans ces mouvements. — *Membre supérieur.* — A la racine du membre on voyait se contracter à la fois grand pectoral en avant, deltoïde latéralement, grand dorsal et grand rond en arrière. L'angle inférieur de l'omoplate devenait saillant, tandis que l'angle supérieur s'effaçait, puis c'était l'angle supérieur qui se soulevait légèrement. Au bras c'était le triceps, quelquefois le biceps. A l'avant-bras le rond pronateur et le long supinateur, les radicaux et le cubital postérieur (les radiaux plus que le cubital postérieur).

Membre inférieur. — Dans le décubitus se contractaient à la cuisse, le tenseur du fascia lata, les extenseurs et les fléchisseurs ; à la jambe les péroniers et les jumeaux, surtout l'externe, les extenseurs des orteils.

Les attitudes et les mouvements volontaires. — Saut le décubitus qui favorisait le mouvement du membre inférieur, les attitudes ne modifiaient guère les spasmes. La volonté ne pouvait pas grand chose pour les arrêter. Les mouvements

volontaires était à peu près impossibles ; les positions diverses dans lesquelles on mettait le bras ou l'avant-bras, n'empêchaient pas la torsion de se produire et ne pouvaient que l'atténuer sans l'annihiler. Il n'était qu'une attitude qui eût réellement quelque succès à cet égard, c'est celle que la jeune fille gardait le plus souvent, l'avant-bras fléchi derrière le dos, le poignet saisi fortement par la main du côté sain.

L'émotion avait un rôle certain pour augmenter les spasmes. Le sommeil les faisait disparaître entièrement, ainsi que nous l'avons constaté nous-même à l'hôpital : couchée sur le côté sain, elle n'avait aucun mouvement, ni dans le membre supérieur ni dans le membre inférieur du côté malade. Nous l'avons un peu secouée ; elle ne s'est réveillée qu'à moitié. Le bras s'est immédiatement étendu, la main a exécuté une ou deux ébauches d'enroulement. Le membre inférieur a remué, puis la malade s'est rendormie aussitôt, et tout mouvement a disparu entièrement.

L'examen des réflexes tendineux, impossible au membre supérieur, n'a rien révélé que de très normal au niveau du membre inférieur. Le réflexe plantaire se faisait en flexion. La sensibilité était normale. Il y avait une forte sudation de l'aisselle du côté malade. L'examen oculaire était négatif. Le sommeil était agité et la malade était quelquefois réveillée par de grandes secousses généralisées. Les règles étaient presque supprimées depuis le début de la maladie.

Nous avons assisté pendant un mois à la diminution des mouvements sous l'influence d'un traitement dont nous reparlons (1). Ils ont disparu d'abord dans le décubitus, tout en devenant plus faibles dans la station debout. Ils reprenaient en partie leur intensité dès que la malade remuait volontairement ou se mettait à marcher (pour le membre supérieur surtout).

Lorsque nous l'avons revue trois mois après un traitement régulièrement suivi, les mouvements avaient complètement disparu après avoir peu à peu diminué, et ni les actes volontaires, ni la marche ne pouvaient les faire reparaître.

Cette disparition rapide nous a permis de relever quelques phénomènes intéressants.

Il n'y avait aucune déformation au niveau de la colonne ver-

1. Voir à l'appendice l'observation de Mlle D.

tébrale : il faut remarquer à ce propos que le bras remuait rapproché du tronc. Il n'en était pas de même des articulations du membre supérieur surtout. Celles-ci présentaient une laxité notable par rapport à celles du côté sain. La main était beaucoup plus molle, les doigts se renversaient plus en arrière, l'articulation du coude s'étendait plus en arrière que celle du côté opposé. Mais ce phénomène était surtout accusé au niveau du poignet, que l'on faisait tourner beaucoup plus dans le sens de la torsion interne que le poignet indemne.

On notait dans la plupart des muscles un état flasque extrêmement prononcé, au niveau du membre supérieur surtout. Cette flaccidité s'étendait au muscle deltoïde, à tous les muscles du bras et de l'avant-bras. Il existait au contraire, un état de contracture notable au niveau des muscles qui fixent l'omoplate en haut et en dedans, trapèze, rhomboïde et probablement angulaire. L'omoplate était de 2 centimètres plus élevé et de 2 centimètres plus rapproché de la colonne dorsale que l'omoplate du côté opposé. Cet état de contracture diminua assez rapidement sous l'influence de massages ; il n'en fut pas de même de l'état flasque des muscles précités qui persista plusieurs mois.

Il n'y avait aucune atrophie ni aucune hypertrophie des muscles du membre supérieur gauche. Les muscles de la cuisse gauche avaient 2 centimètres de plus de tour que ceux du côté droit. Ces modifications profondes du tonus du membre s'accompagnaient de troubles marqués dans les fonctions.

La force globale et segmentaire du membre semblait normale et les réflexes étaient égaux à ceux du côté sain. Mais la malade se plaignait de la lourdeur de son bras et de la difficulté qu'elle avait à s'en servir. Les mouvements déliés des doigts étaient presque impossibles, ainsi d'ailleurs que le mouvement alternatif de pronation et de supination. Tous ces mouvements, fait digne de remarque, s'accompagnaient d'un mouvement associé du côté sain, alors que les efforts du membre sain n'éveillaient aucune syncinésie du côté malade.

Enfin, dans la marche, on constatait l'abolition complète des mouvements automatiques du bras malade. Celui-ci restait en effet absolument inerte, alors que le bras sain se balançait normalement.

OBS. III. — B. M..., comptable, 26 ans (1) (malade du D^r Souques).

Début, le 5 décembre 1920, par frissons, courbature, céphalée intense, diplopie intermittente, tous phénomènes qui durent deux jours; puis période d'une quinzaine de jours, pendant laquelle B... quoique fatigué et fiévreux continue à travailler.

Entrée à l'hôpital, le 20 décembre, avec les signes d'une encéphalite myoclonique; il y a de petites secousses musculaires généralisées, mais qui prédominent aux avant-bras et aux mains, et auxquelles se joignent de grandes secousses, intéressant tout un membre. On note de l'hyperexcitabilité musculaire : la percussion provoque des secousses musculaires dans les muscles sous-hyoïdiens, sterno-mastoïdiens, et les muscles du membre supérieur. On note des contractions fibrillaires de la langue, une parole un peu saccadée. Marche normale. Réflexes tendineux et cutanés normaux. Etat psychique normal. La ponction lombaire donne un liquide normal (mais hyperglycorrhachie notable). Wassermann négatif. L'examen oculaire montre un léger ptosis bilatéral, avec tendance aux secousses myocloniques des paupières par la fatigue; petites secousses nystagmiformes provoquées verticales et horizontales. Pas de troubles pupillaires.

Phase d'aggravation, du 22 décembre au 15 janvier. Accentuation des phénomènes myocloniques surtout à droite, et des troubles oculaires (strabisme externe de l'œil gauche), établissement progressif d'une léthargie typique avec quelques épisodes délirants. Les phénomènes disparaissent vers le 15 janvier, mais laissent après eux une grande asthénie, un amaigrissement considérable et une hémimyoclonie faciale, qui apparue vers le 26 décembre va présenter une fixité remarquable.

La moitié inférieure droite de la face est animée de contractions rythmiques, rapides (100 à 120 fois par minute) assez régulièrement espacées. A chaque secousse, la lèvre est tirée en dehors, les muscles carré, triangulaire et risorius se contractent et à un degré moindre le sourcilier en haut, le peaucier en bas. Il n'y a aucun phénomène moteur du domaine oculaire; on ne note pas de « synergie paradoxale », caractéristique de

1. Ce malade a été présenté à la Société de Neurologie le 1^{er} avril 1921 par MM. Sainton et Schulmann dont nous résumons l'intéressante observation. Il est entré à la Salpêtrière plusieurs mois après.

l'hémispasme facial périphérique pour Babinski. Les émotions, le rire, les diverses excitations ne modifient guère la contraction qui est toujours semblable à elle-même. Il s'agit là non d'un spasme, mais de secousses myocloniques, analogues à celles que l'on observe dans d'autres muscles du malade. Cette hémiclonie faciale, qui ne subit pas l'influence de la volonté, *persiste pendant le sommeil*.

Période d'algies, du 15 janvier au mois de février, siégeant dans les membres supérieurs uniquement; à leur suite, en même temps que quelques troubles psychiques, apparaissent des mouvements rythmiques de grande étendue. Le malade assis ou couché porte brusquement le bras droit en abduction à angle droit sur le thorax, l'avant-bras en flexion sur le bras, la main en pronation, fléchie, les doigts fléchis dans la paume, sauf le pouce qui est en extension, l'auriculaire et parfois l'annulaire qui s'étendent en fin de course. Le mouvement rappelle celui du cocher qui tire volontairement sur les rênes de son cheval. Au membre inférieur, les mouvements, synchrones, étendent la cuisse droite sur le bassin et la jambe sur la cuisse : c'est le geste de donner un coup de pied. Le malade exécute ces deux gestes régulièrement une fois toutes les quatre secondes, garde la pose une demi-seconde environ, puis reprend sa position primitive. Ces mouvements rythmés et sensiblement réguliers se déclenchent entre quinze et vingt fois par minute : ils *cessent pendant le sommeil* et ne sont modifiés par aucun moyen. Ils sont cinq fois moins rapides que la myoclonie faciale et sur le tracé de la contraction, la myoclonie faciale semble arrêtée un temps très court après les grands mouvements, comme s'il y avait une diminution de l'influx nerveux.

Enfin, après une nouvelle phase de somnolence (mars) avec du nystagmus et des secousses myocloniques, des signes pyramidaux et des troubles sphinctériens, la convalescence s'établit en avril.

Nous avons vu le malade six mois après cette présentation. Il avait conservé le même aspect général ; il avait du côté droit de la face de petites secousses myocloniques à rythme rapide *persistant pendant le sommeil*; il présentait au niveau des membres du côté droit des mouvements de grande amplitude, lents, *cessant pendant le sommeil*. Quelques changements dus

à l'évolution de l'affection sont à noter. Comme il arrive chez beaucoup de ces malades, les mouvements avaient diminué d'intensité avec le temps et ils étaient devenus plus rapides. C'est ainsi qu'à la face (nous avons examiné ce malade régulièrement tous les jours pendant deux mois) les contractions dont le nombre était de 100 à 120 il y a six mois, étaient maintenant de 180 à 200 à la minute, et aux membres, les mouvements qui étaient rythmés au nombre de 15 à 20 autrefois, se répétaient actuellement à la cadence de 22 à 24 à la minute. Ainsi le rythme s'était accéléré à la fois pour les secousses myocloniques de la face et pour les mouvements des membres, mais proportionnellement plus pour les premières que pour les seconds.

Une remarque importante est à faire à propos de la *myoclonie faciale*. Lorsque les yeux sont ouverts les paupières supérieures sont absolument tranquilles ; lorsque les yeux sont fermés au contraire, les deux paupières, mais surtout la droite, sont animées de secousses synchrones à celles de la moitié inférieure droite de la face et de la paupière inférieure droite. Ce ne sont pas des soulèvements passifs transmis par les secousses de la paupière inférieure ; il s'agit bien de secousses actives de la moitié supérieure de l'orbiculaire. Il y a là un fait entièrement comparable à ceux que nous avons déjà décrits chez nos trois myocloniques, dont les secousses n'apparaissaient dans certains muscles, que lorsque l'attitude comportait un état physiologique déterminé du muscle.

Membre supérieur. — Par un mouvement assez brusque, le bras se porte en abduction moyenne, l'avant-bras se met en demi-flexion et en pronation ; la main se relève du côté radial du poignet, le pouce est en abduction et en extension, les autres doigts sont fléchis et d'autant plus qu'ils sont plus éloignés du pouce.

Le membre inférieur (1), si le malade est debout, se raidit en extension et en légère rotation interne ; mais si le malade est couché à cette extension et à cette rotation du membre s'ajoutent l'extension du pied en équin sur la jambe, et la torsion interne

1. Le mouvement semble avoir notablement diminué d'intensité : car le membre inférieur n'est plus projeté en avant dans son ensemble « comme dans le geste de donner un coup de pied ». Quand le malade est assis, cependant, les jambes pendantes, la jambe droite remonte à la hauteur de la cuisse au moment du spasme.

de l'avant-pied sur son axe. Les orteils se relèvent légèrement et s'écartent.

Muscles en jeu dans ces mouvements. — Membre supérieur. — Que voit-on au niveau de l'épaule, lorsque le mouvement d'abduction du bras se produit? L'omoplate ne remue pas; son bord interne reste exactement où il est au repos. C'est donc que l'omoplate est sollicité par tous les muscles qui le tiennent en équilibre et que les muscles subissent à ce moment un surcroît de tonicité qui compense l'effort du deltoïde sur l'épine de l'omoplate (1). Et de fait, on voit surtout le faisceau moyen du trapèze, plus légèrement le faisceau supérieur entrer en contraction. Le rhomboïde se contracte également et pour contrebalancer ces forces qui entraîneraient le bord interne de l'omoplate en haut en dedans, le grand dentelé doit agir énergiquement (nous avons pu constater d'ailleurs nettement la contraction de ce dernier muscle au niveau de l'aisselle et de la partie supérieure du thorax). Mais le jeu de tous ces muscles qui se contrebalancent pour maintenir l'omoplate en place peut être considéré sans doute comme normal, étant donné surtout le mouvement peu étendu que le membre exécute.

Ce qui différencie ce mouvement des mouvements intentionnels ordinaires, ce sont les constatations suivantes : le deltoïde se contracte et surtout dans ses faisceaux externes ou ses faisceaux antéro-externes, suivant le mouvement qui varie un peu; mais en même temps, on voit saillir énergiquement sous la peau, en avant le grand pectoral (par son faisceau supérieur et à un moindre degré par son faisceau inférieur), en arrière le grand rond et le grand dorsal. Au bras, on voit se contracter énergiquement le biceps et le triceps simultanément. A l'avant-bras, tous les muscles se durcissent sous la peau.

Ce n'est pas la contraction volontaire normale d'un sujet qui écarte son bras et qui fléchit légèrement son avant bras en le mettant un peu en pronation. C'est celle d'un sujet qui bloque tout son membre dans cette attitude, comme s'il s'agissait d'en faire un tout parfaitement solide et homogène contre un obstacle ou pour accomplir un effort.

Membre inférieur. — Lorsque le malade est debout, tous les muscles se contractent également : on voit d'abord saillir au-

1. On sait que la contraction du deltoïde sous l'influence du courant faradique déprime l'angle externe de l'omoplate.

dessus du grand trochanter le moyen fessier et le tenseur du fascia lata. Celui-ci fait une forte saillie. Les muscles de la face antérieure de la cuisse se contractent, les muscles adducteurs et ceux de la patte d'oie également, en arrière, le biceps se contracte en dernier. Tous les muscles de la jambe se durcissent.

Le même fait se produit également lorsque le malade est couché bien que certains muscles se contractent cependant moins que d'autres, comme les muscles postérieurs de la cuisse par exemple.

Déformations du squelette. — Scoliose dorsale gauche, dont la concavité regarde l'épaule du côté du mouvement. L'omoplate cependant, si l'on corrige la déviation, est plus élevé du côté droit que du côté du membre sain. Au bord supéro-interne de l'omoplate, on constate une hypertrophie nette de celles des fibres moyennes du trapèze qui vont s'insérer à la moitié interne de l'épine de l'omoplate (fibres élévatrices de l'omoplate) qui sont contracturées.

En résumé : héli-myoclonie droite de la face très rapide, mouvements rythmés lents des membres du côté droit, caractérisés par leur forme : abduction moyenne, demi-flexion et rotation interne du membre supérieur, rotation interne en extension du membre inférieur ; par leur caractère spasmodique ; par la participation au spasme de tous ou presque tous les muscles des deux membres. Enfin, contracture des muscles fixant en haut l'omoplate du membre en mouvement, et scoliose dorsale.

Les attitudes (hors le décubitus pour le membre inférieur) ne modifiaient en rien les spasmes. Les mouvements volontaires ne pouvaient les arrêter. La marche tendait à augmenter un peu leur brusquerie et leur amplitude.

Régression des spasmes. — Nous avons vu petit à petit régresser les spasmes de ce malade. Ils ont commencé par disparaître dans le décubitus (surtout peut-être au membre supérieur), pour reprendre dès que le sujet se mettait debout. Puis ils disparurent également lorsque le malade, même debout, était au repos, pour reparaitre dès qu'il exécutait un mouvement intentionnel ; puis les mouvements intentionnels eux-mêmes ne les réveillèrent plus, à condition que le sujet fût bien appuyé et remuât les différents segments du membre avec précaution, sans déplacer le tronc ni la nuque ; pour peu que l'équilibre statique

fût troublé, les spasmes se déclenchaient ; c'est dans la marche enfin qu'ils persistèrent le plus longtemps.

Cette disparition des mouvements involontaires a permis de constater plusieurs phénomènes intéressants : l'état normal de tous les réflexes tendineux, l'absence de tous signes de lésions des voies pyramidales et l'absence d'adiadococinésie et d'hyper-métrie.

Le sujet était devenu parkinsonien : il a fait ensuite une hémoptysie et nous l'avons perdu de vue.

OBS. IV. — M..., 58 ans, atteint en décembre 1919 d'une encéphalite épidémique fruste et de courte durée : l'affection s'était caractérisée par un mauvais état général presque sans fièvre, du délire et des hallucinations (délire triste) et quelques troubles visuels (diplopie). Ces symptômes furent suivis au bout de cinq ou six jours de mouvements involontaires des deux membres supérieurs. Ce n'est que trois mois après que les membres inférieurs furent atteints à leur tour.

C'est à la fin de décembre 1920, un an après le début de sa maladie, que nous l'avons examiné pour la première fois.

Les mouvements sont complexes à décrire, car il n'y a guère que la face qui soit entièrement indemne de spasmes. Le cou et le tronc participent aux troubles moteurs.

Le mouvement le plus marqué est celui du membre supérieur gauche. L'épaule avance légèrement. Tout le membre *s'enroule* en dedans, le bras s'écartant légèrement du tronc et l'avant-bras se fléchissant à demi ; le poignet est en pronation forcée, la paume de la main regarde en dehors, le pouce est en abduction et étendu ; les doigts s'écartent les uns des autres, ils sont en extension et se fléchissent sur la paume par la première phalange seulement, les autres restant étendues ; cette flexion étant d'autant plus accusée que le doigt est plus éloigné du pouce. Tel est le mouvement du membre supérieur gauche. Il est souvent précédé de quelques mouvements ébauchés. L'avant-bras exécute un mouvement de pronation qui cède, et recommence et s'accroît, jusqu'à ce que l'attitude décrite plus haut se complète enfin. Le malade a l'air d'écarter de lui un obstacle.

Au membre inférieur gauche, le pied se soulève et se creuse au bord interne, puis se rapplique sur le sol, et le gros orteil, puis les orteils se relèvent légèrement, enfin le bord externe et même le talon tendent à se soulever à leur tour. En

même temps, le genou se met en hyperextension, tous les muscles de la cuisse se contractent en bloc, muscles postérieurs aussi bien que quadriceps ; le grand fessier se contracte énergiquement. Il ne peut y avoir rotation externe du membre, puisque celui-ci repose en bloc sur le pied contracté en varus. C'est donc une légère rotation inverse du bassin qui a lieu. Nous y reviendrons.

Au membre inférieur droit, le mouvement n'est pas tout à fait synchrone avec celui de tout le côté gauche. Il le suit à quelques fractions de seconde près. Il est quelquefois symétrique à celui du membre inférieur droit. Plus souvent on voit au contraire, en même temps que les orteils se mettent en extension, le pied se relever par le bord externe. Le talon se soulève, la jambe se fléchit légèrement sur la cuisse et la cuisse sur le bassin en rotation externe légère. Le bassin lui-même recule légèrement de ce côté.

Les mouvements sont les mêmes si le malade est assis les pieds posés à plat sur le sol, assis les jambes étendues, ou couché.

Le membre supérieur droit est celui dont le mouvement est le moins complexe. Il se fait légèrement après le mouvement du membre supérieur gauche. Il y a une légère projection de l'épaule, mais beaucoup moins marquée que celle de l'épaule gauche ; le bras reste en adduction, l'avant-bras se fléchit en avant et en dedans et se met en supination ; la main est ouverte en haut, les doigts fléchis à demi ne remuent pas.

Le tronc exécute un léger mouvement de salutation en avant et de rotation sur l'axe vertical, de gauche à droite. L'épaule gauche qui se projette en avant et s'abaisse un peu, a l'air de s'appuyer sur le membre supérieur gauche qui tourne, pour refouler légèrement en arrière et latéralement tout le côté droit du corps.

Ce mouvement de rotation du tronc était autrefois beaucoup plus accentué ; le malade tournait sur lui-même sur le membre inférieur gauche, tandis que le membre supérieur gauche s'enroulait en dedans pour son propre compte ; la moitié droite du corps reculait, le membre inférieur droit en rotation externe, se soulevait en flexion plusieurs fois et le pied droit frappait le sol rythmiquement pas après pas.

Déformations du squelette. — Cyphose dorsale très prononcée ; un pli transversal profond marque le début de la nuque et ce pli s'accuse à chaque mouvement, car la tête se renverse

chaque fois légèrement, en arrière. La colonne dorsale cyphotique est en même temps scoliotique, la convexité de la scoliose étant dirigée à droite ; il y a une courbure de compensation à convexité lombaire gauche. L'épaule gauche est plus projetée en avant que l'épaule droite. L'aire thoracique qui s'étend de la pointe de l'acromion à la colonne dorsale est plus plane et étendue, moins courbée dans les deux sens que l'aire correspondante du côté droit, qui est plus saillante en arrière et dont les courbes verticale et transversale sont beaucoup plus prononcées. Le flanc gauche est aussi marqué de plis plus accentués que le flanc droit.

Enfin le genou gauche est presque un *genu recurvatum*.

Nous ne pouvons reprendre à propos de chaque membre tous les muscles qui entrent en action dans ce mouvement. Nous voudrions seulement insister sur ce que l'on voit au membre supérieur gauche. Au niveau de l'épaule, on voit à la fois se contracter grand pectoral en avant, deltoïde latéralement, grand dorsal et grand rond en arrière ; au bras biceps et triceps. L'avant-bras se durcit dans son ensemble, mais il y a des différences entre les muscles, car les doigts sont animés de mouvements athétosiformes. Les mouvements se répètent de dix-huit à vingt fois à la minute.

Influence des attitudes et des mouvements. — Les attitudes diverses ne modifient pas beaucoup l'intensité du mouvement, à part le décubitus qui permet en effet au mouvement de se développer beaucoup plus dans les membres inférieurs.

La marche ne change pas sensiblement non plus le mouvement. Mais le mouvement trouble la marche dont il gêne l'automatisme par son automatisme parasite. La volonté n'a pas une grande influence pour arrêter les spasmes, elle ne peut guère que les retarder un peu. Le malade peut exécuter des mouvements volontaires, mais ils sont interrompus par les spasmes, lorsque ceux-ci se produisent.

La bande élastique d'Esmarch enroulée du bout des doigts à la racine du membre gêne le mouvement, mais ne l'empêche pas de se produire au niveau de l'épaule surtout ; elle ne retarde même pas son rythme. Si l'on met dans la main gauche du malade un poids de 15 kilogs, le mouvement de projection de l'épaule persiste. Si, après avoir prolongé l'action de ce fardeau le plus longtemps possible, on le supprime, le membre est pris de grandes oscillations en avant, en arrière et latéralement

comme si une force accumulée dans le muscle deltoïde pouvait enfin se libérer (1).

Régression des spasmes. — Nous avons, comme le malade était traité, assisté à la régression des spasmes chez lui. Comme chez le malade précédent, c'est dans le décubitus qu'ils se sont arrêtés d'abord et le plus complètement, puis ils ont disparu même lorsque le malade était debout et au repos. Les mouvements intentionnels les déclenchent encore à l'heure qu'il est: il y a cependant à ce point de vue des différences considérables suivant les jours.

Cette régression des spasmes nous a permis de constater quelques faits importants, comme chez les autres malades. Nous avons vérifié d'abord que l'influence de l'émotion et de l'excitation psychique se montrait, chez lui, lorsque les spasmes étaient arrêtés au repos, certainement plus puissante pour les faire reparaitre que les mouvements intentionnels eux-mêmes. Nous avons reconnu que les réflexes tendineux étaient tous normaux. Le réflexe plantaire se faisait en flexion des deux côtés (2).

Signes cérébelleux. — Il n'y avait pas d'hypermétrie. L'épreuve du mouvement diadococinétique à gauche provoquait une ébauche de mouvement de même sens du côté opposé.

La sensibilité et le psychisme étaient normaux.

Le malade se plaignait de la faiblesse de ses membres inférieurs. Il risquait, disait-il, de fléchir à tout moment, brusquement.

Influence du sommeil. — Nous avons vérifié nous-même l'abolition des mouvements dans le sommeil, au moment où les spasmes étaient le plus forts.

Etat des muscles. — Nous avons observé, lorsque le mouvement a diminué, des variations considérables du tonus musculaire dans les membres supérieurs principalement. Mais c'est surtout lorsque le mouvement a été complètement arrêté au repos, que nous avons constaté un état flasque profond des

1. Il y a peut-être là quelque chose d'analogue à ce qui se passe chez un sujet normal, qui s'appuie de toute sa force contre une paroi par le poignet de son membre supérieur allongé et raidi le long du corps, pendant un temps suffisamment prolongé. Dès que la phase d'appui cesse, le membre supérieur est involontairement entraîné en avant ou latéralement, suivant les faisceaux du deltoïde qui ont été longtemps contractés.

2. Il n'y avait donc pas de lésions des voies pyramidales.

muscles tout particulièrement du membre supérieur gauche, celui dont le mouvement avait été le plus intense.

Les malades dont nous venons de donner les observations, présentent entre eux des traits communs qui les rapprochent étroitement les uns des autres.

Siège des mouvements. — Trois d'entre eux avaient des troubles moteurs unilatéraux, plus accentués au membre supérieur qu'au membre inférieur : le tronc ne participait pas en apparence au mouvement. L'un des malades présentait encore une myoclonie de la face du même côté, une autre un spasme bilatéral de la face et un torticolis. Seul, le quatrième de nos malades avait les quatre membres intéressés et le tronc plus légèrement.

Forme des mouvements. — Ces mouvements mettent en jeu des groupes de muscles agissant ensemble, pour amener un membre (ou un segment) dans une attitude déterminée, toujours identique chez le même sujet, à l'intensité près. Cette attitude se distingue par un trait vraiment remarquable, chez tous nos malades : la torsion du membre sur son axe. Chez trois d'entre eux, le membre inférieur en extension se plaçait en rotation interne, et le pied (chez deux du moins) se tordait en dedans sur lui-même. Chez le dernier de nos malades, la rotation des deux membres inférieurs s'effectuait au contraire en dehors, le genou étant en hyperextension du côté gauche, en flexion du côté droit.

Ce caractère de torsion était encore plus marqué au membre supérieur. Chez tous, cette torsion se faisait en dedans, surtout chez les malades n^{os} 2 et 4. Cet *enroulement* interne du membre supérieur ne peut se développer complètement que dans l'extension ; mais même si le membre se met en flexion le long du corps comme chez le sujet n^o 3, la rotation interne se révèle encore par la pronation de l'avant-bras.

Rythme. — Ces mouvements de torsion sont rythmés. Dans toutes nos observations, ils sont séparés par des intervalles à peu près égaux et leur nombre à la minute reste sensiblement égal suivant les jours. La rapidité de leur répétition est variable suivant les sujets (16, 18 à 20, 24.): on en comptait 50 à la minute chez notre malade n° 2. Le rythme du mouvement est remarquablement invariable, même si son intensité change sous certaines influences. La rapidité des mouvements nous a cependant semblé s'accélérer un peu avec le temps, à mesure que leur intensité diminuait au contraire.

Ces caractères de siège, de forme, de rythme sont très importants. Ce sont ceux qui frappent dès l'abord et que l'on constate le plus facilement. Ceux que nous allons aborder peuvent être considérés, avec celui de la forme de l'attitude, comme les caractères intrinsèques de ces mouvements.

Nature de la contraction. — La contraction est nettement *spasmodique*. C'est son premier caractère. Même lorsqu'elle est rapide comme chez notre sujet n° 2, elle n'est pas brusque et ne ressemble en rien à une secousse. Le tracé myographique de la contraction, que nous avons pris chez notre sujet n° 3, nous a donné le résultat suivant : la ligne d'ascension n'est pas tout à fait verticale, il y a ensuite un plateau un peu arrondi qui dure une demi-seconde environ, enfin une ligne de descente d'abord rapide, puis plus oblique et qui se prolonge. Et le spasme suivant ne reprend que lorsque la ligne de décontraction est arrivée à l'horizontale. La durée du spasme est d'ailleurs à peu près toujours la même chez le même sujet.

En même temps, les muscles semblent bien donner leur maximum de contraction, et on a, si l'action d'un certain groupe fonctionnel de muscles n'est pas contrebalancée, ou est plus puissante que celle du groupe antagoniste, un

mouvement excessif, comme chez nos sujets n^{os} 2 et 4. Au contraire, le membre peut garder une position moyenne comme chez notre malade n^o 3. Les groupes de muscles agonistes et antagonistes agissant ensemble se neutralisent à un certain moment et donnent toute leur puissance. Le membre alors se contracte en bloc comme s'il s'agissait pour le sujet de fournir un effort contre un obstacle, de se tenir de toute sa force à un soutien, ou de prendre une attitude de défense. Mais même lorsqu'un groupe musculaire porte le membre jusqu'à la limite d'une attitude, comme chez nos malades n^{os} 2 et 4, chez lesquels l'enroulement interne des segments les uns sur les autres se faisait au maximum, on constate encore au moment extrême de cette attitude cette même contraction en bloc, comme si le sujet voulait se soulever un instant sur un appui imaginaire. Cette action de tous les muscles d'une région est surtout frappante, il est vrai, au niveau de la racine du membre, où l'on voit se spasmer ensemble grand pectoral en avant, deltoïde en dehors, grand dorsal, grand rond et trapèze en arrière (1). Au bras on peut voir biceps et triceps agir à la fois comme chez notre sujet n^o 3 et souvent chez les autres; cependant pour que le biceps puisse se contracter il ne faut pas que l'action du triceps porte le bras en hyperextension (sujets n^{os} 1 et 2).

A l'avant-bras tous les muscles se contractaient en bloc et se dessinaient sous la peau chez nos sujets n^{os} 1 et 3 qui fermaient le poing. Chez les sujets n^{os} 2 et 4 qui avaient des mouvements athétosiformes de la main et des doigts il y avait alternance des contractions musculaires dans un avant-bras malgré tout spasmé dans son ensemble momentanément.

1. On se rappelle que dans les myoclonies de nos malades du premier groupe, c'étaient souvent les *mêmes muscles* qui étaient atteints de secousses ensemble : mais le type de la contraction différait suivant les muscles.

Lenteur relative, nature spasmodique, participation simultanée de tous les muscles de certains segments tout au moins, tels sont les caractères essentiels de ces contractions involontaires.

Variations des spasmes suivant les attitudes et les mouvements intentionnels. — Chez tous nos malades l'attitude la plus favorable au mouvement du membre inférieur est le décubitus, le mouvement se développant d'autant mieux que le membre est plus libre de se déplacer. Mais ni les attitudes, ni les mouvements automatiques de la marche ne semblent troubler en aucune façon les spasmes du membre supérieur, qui se produisent au même rythme et avec la même force qu'au repos. Tout ceci n'est vrai que dans la période où le spasme est dans toute sa force, comme nous le verrons. On peut dire que les mouvements intentionnels du membre supérieur malade sont impossibles à ce moment là et n'ont aucune action sur le mouvement involontaire, qui se produit fatalement quoi que le sujet tente pour s'y opposer (1). Il ne peut arrêter le mouvement, et encore partiellement, qu'avec l'aide du membre sain (*geste antagoniste* : sujets nos 2 et 4).

Influence des attitudes des segments sur le mouvement. — Chez une de nos malades, l'attitude des segments avait une influence sur le sens du mouvement (n° 1). Nous avons dit qu'elle avait un torticolis. Si la tête était en position médiane elle tournait à gauche, mais il suffisait que l'on déplaçât légèrement le menton vers la droite avant le spasme, pour que le spasme se fit en rotation vers la droite. Il en était de même pour l'avant-bras qui tournait habituellement en pronation, et dont la rotation se faisait au contraire en supination, si au lieu de laisser le

1. On peut se demander si cette impuissance à maîtriser les spasmes ne tient pas à ce que tous les muscles se contractent à la fois, et que le sujet ne peut faire agir les antagonistes du mouvement.

membre en position moyenne au début du mouvement on le plaçait très légèrement en supination. C'est très probablement à la contraction simultanée des groupes antagonistes sur laquelle nous avons insisté, qu'il faut attribuer ces variations dans le sens de la rotation, suivant des différences minimales de position, qui favorisaient sans doute tantôt l'un, tantôt l'autre de ces groupes.

Nous allons voir que l'influence des attitudes et surtout celle des mouvements intentionnels ne se révèle vraiment que lorsque les spasmes diminuent, mais non pas pour arrêter un mouvement spasmodique, non plus pour en modifier le sens, mais bien pour le déclencher lorsqu'il s'est arrêté.

Régression des spasmes. — Nous avons assisté à la régression des spasmes chez nos quatre malades ; d'une façon générale voici comment ils disparaissent : c'est dans le décubitus qu'ils s'arrêtent d'abord, pour reprendre dès que le sujet se met debout. Dans un second stade, ils sont absents lorsque le malade, même debout, est au repos : dès qu'il exécute un mouvement intentionnel, les spasmes reparaissent. Puis les mouvements intentionnels eux-mêmes ne les réveillent plus, à condition que le sujet soit bien appuyé, et remue les différents segments du membre avec précaution et sans déplacer le tronc ni la nuque. Pour peu que l'équilibre soit troublé, les spasmes se déclenchent. C'est dans la marche enfin qu'ils persistent le plus longtemps. Ces différents stades ont été particulièrement nets chez notre malade n° 3 et chez notre malade n° 1.

Cette régression des spasmes est intéressante pour deux raisons : d'abord à cause de tous les phénomènes qu'elle permet de mettre en évidence au niveau des membres précédemment malades, ensuite en elle-même, à cause de l'ordre assez bien déterminé qu'elle suit et des problèmes qu'elle comporte.

Action des spasmes sur le tronc et les mem-

bres qui en sont le siège. — Colonne vertébrale et articulations. — Les spasmes ont une action profonde sur la colonne vertébrale et sur les articulations. Bien que les muscles du tronc ne semblent pas toujours participer aux mouvements spasmodiques des membres, ils n'en sont pas moins le siège de contractions très puissantes, qui provoquent des déformations scoliotiques et cypho-scoliotiques dans la colonne vertébrale. Notre première malade a une scoliose cervico-dorsale (1). Deux autres de nos sujets ont une scoliose de la colonne dorsale, avec son retentissement habituel sur le reste de la colonne vertébrale et même sur les côtes. La concavité de la scoliose regarde l'omoplate du membre supérieur qui est le siège des spasmes. La scoliose semble d'autant plus accentuée que le mouvement de projection de l'épaule et que l'excursion antéro-latérale du bras sont eux-mêmes plus marqués. Seule, la malade n° 2 n'avait pas de scoliose : son bras tournait sur lui-même en adduction contre le thorax. Le malade n° 4 est en même temps cyphotique et la malade n° 1 un peu lordotique.

On note aussi des troubles prononcés au niveau des articulations : on obtient une excursion exagérée des phalanges des doigts les unes sur les autres, et une torsion en dedans du poignet plus accentuée du côté des spasmes que du côté sain. Chez deux de nos malades, il existe des déformations articulaires profondes : l'une (n° 1) a un *cubitus recurvatus*, l'autre (n° 4) a une tendance au *genu recurvatum*.

Etat des muscles. — Deux de nos sujets présentaient une contracture permanente des muscles fixant l'omoplate en haut (trapèze, angulaire). L'omoplate était de 2 centimètres plus élevé et de 2 centimètres plus rapproché de la colonne dorsale que l'omoplate opposé.

1. Cette malade avait un spasme du cou en même temps que des membres.

Ces modifications musculaires n'étaient pas les seules : nous avons remarqué, surtout au niveau du membre supérieur, des variations considérables du tonus suivant les jours et l'intensité des mouvements, dans l'intervalle même des spasmes ; mais c'est surtout après la disparition des troubles moteurs que ce changement du tonus des muscles est remarquable. Dans deux de nos observations, les muscles de l'avant-bras, du bras et le deltoïde étaient dans un état de flaccidité tout à fait extraordinaire (n^{os} 2 et 4) (1). Ceci se remarquait encore chez notre malade n^o 1 dont les muscles étaient devenus hypotoniques après avoir été hypertoniques, et dont le trapèze et le rhomboïde s'étaient étendus au point que l'omoplate avait basculé autour de son angle inférieur. Cet état d'hypotonie profonde ne s'accompagne d'ailleurs d'aucune atrophie. Il y a au contraire quelquefois de l'hypertrophie ; encore ne se marque-t-elle jamais que par une augmentation de 2 à 3 centimètres du tour du membre, tout au plus.

L'examen électrique des muscles ne nous a révélé aucune altération notable des réactions ni à l'excitation galvanique ni à l'excitation faradique.

Force musculaire. — Mouvements volontaires et automatiques du côté malade. — La force musculaire globale ne semble pas diminuée, mais les malades se plaignent d'une sensation de lourdeur accentuée de leurs membres, surtout lorsque la disparition des spasmes s'est produite assez rapidement. La maladresse des mouvements de l'extrémité était d'ailleurs considérable chez trois de nos malades. Les mouvements alternatifs de pronation et de supination de l'avant-bras se faisaient chez eux avec une grande difficulté. Il en était de même des mouvements de flexion et d'extension des doigts.

1. Nous avons déjà fait une constatation identique pour les muscles du membre supérieur chez une malade que nous avons suivie avec M. Cl. Vincent. Voir à l'appendice.

Chez deux d'entre eux tout au moins (nos 2 et 4), tous ces efforts provoquaient des mouvements de même sens du côté sain. Chez le malade n° 1, au contraire, ces *mouvements associés* manquaient : elle était hémiplegique, du côté opposé aux spasmes. Ces *syncinésies* sont intéressantes à signaler, en opposition précisément avec celles que l'on constate dans la règle chez les hémiplegiques, et qui siègent comme on le sait du côté paralytique lorsque les membres du côté sain font un effort. Notre malade n° 3 qui est devenu parkinsonien, mais plus du côté sain que du côté des spasmes, avait au contraire des syncinésies du côté primitivement atteint de spasmes, lorsqu'on lui faisait exécuter des mouvements alternatifs de pronation et de supination avec le poignet du côté le plus enraidí.

Un dernier phénomène remarquable que nous avons noté chez une de nos malades, après la disparition complète des spasmes, c'est la perte des mouvements automatiques du membre supérieur. Lorsqu'on lui disait de marcher en effet, alors que le bras sain se balançait normalement, le bras précédemment malade restait inerte le long du corps. Ce caractère, l'état flasque des muscles dont nous avons parlé, la maladresse des mouvements de l'extrémité qu'accompagnait toujours l'apparition de mouvements associés du côté sain dans les moindres efforts des doigts ou du poignet malades, constituaient un ensemble très particulier.

Les réflexes tendineux enfin, impossibles à mettre en évidence lorsque le membre est en mouvement se sont montrés chez tous les malades que nous avons examinés, absolument normaux (1).

Ordre de la régression des spasmes. — Nous avons vu que la disparition des spasmes suivait un ordre

1. Sauf chez notre malade n° 1 qui présentait des signes de lésions pyramidales *associées* et prédominant de beaucoup du côté opposé aux spasmes.

déterminé. Nous avons observé des phénomènes analogues avec M. Cl. Vincent, chez une malade dont les spasmes disparaissaient au repos mais se reproduisaient dès qu'elle faisait un mouvement (1). Nous rappelons également que chez notre malade n° 3, le spasme se déclenchait à une certaine période, uniquement lorsque l'équilibre du malade était en jeu.

Ces malades sont-ils des cérébelleux ? Reprenons-les successivement.

La malade n° 1 était hémiplegique à droite ; de ce côté le mouvement alternatif du poignet et celui de porter le doigt au bout du nez étaient difficiles. Du côté gauche, une fois que les spasmes eurent disparu au repos, il suffisait que l'on fit exécuter à la malade un mouvement alternatif de pronation et de supination, pour qu'ils reparussent immédiatement. La maladesse du poignet et des doigts était d'ailleurs profonde. Il y avait aussi une hypermétrie légère (2).

Chez la malade n° 2, l'épreuve de la diadococinésie ne déclenchait plus de spasmes, mais s'accompagnait de mouvements associés du côté opposé. On constatait la même maladesse du poignet et des doigts que chez la malade précédente. Il n'y avait pas d'hypermétrie.

Notre malade n° 4 présentait exactement les mêmes phénomènes.

Chez notre malade n° 3, il n'y avait aucune adiadoco-

1. Voir à l'appendice.

Il s'agissait d'une jeune fille dont les mouvements spasmodiques s'étaient suspendus en quelques jours, en même temps qu'elle était soumise à un traitement de luminal et de scopolamine associés. Sans identifier aucunement les deux mécanismes, il semblait que les spasmes reparussent à l'occasion du mouvement volontaire, comme apparaît le tremblement dans certaines perturbations cérébelleuses, dès que le sujet exécute un geste intentionnel, comme celui de porter un verre à la bouche, par exemple.

2. Cette malade avait également de ce côté des signes de lésions de la voie pyramidale, quoique beaucoup moins accentués que du côté droit.

cinésie ni aucune hypermétrie (il est devenu parkinsonien en même temps que ses spasmes régressaient).

Il semble que l'on puisse tirer peu de renseignements de ces résultats chez ces malades, pour savoir si ce sont des cérébelleux. La première malade est en effet hémiplégique des deux côtés. Chez les autres, les spasmes ont disparu ou sont sur le point de disparaître au moment où l'on recherche ces épreuves. Lorsque les spasmes présentent leur force la plus grande, ces épreuves ne peuvent servir. Il y a là une difficulté assurément.

Ces malades, d'autre part, ne présentaient pas d'asynergie ni de titubation cérébelleuses, bien que leurs spasmes les gênassent pour marcher. La malade n° 1, il est vrai, avait des troubles de l'équilibre dans la marche, mais elle était diplégique. Il n'en est pas moins vrai que la rupture d'équilibre des divers segments les uns sur les autres, des membres par rapport au corps, et enfin du corps tout entier, joue un rôle certain pour déclencher les spasmes.

Influence des émotions, du sommeil, de la fatigue sur les spasmes. — Il nous reste à insister sur plusieurs points très importants. Chez tous ces malades le rôle de l'émotion et de l'excitation cérébrale est grand sur la violence des mouvements. Il est facile de constater ce rôle lorsque les spasmes ont disparu au repos : la moindre émotion les fait alors réparaître, mieux que ne le ferait un mouvement intentionnel. Nous avons vu comment chez notre malade n° 1, dont les spasmes avaient disparu au repos, ceux-ci réapparaissaient brusquement et avec toute leur intensité dès qu'un étranger entraît dans la salle de consultation. Chez notre malade n° 4, même dans la période où les spasmes étaient arrêtés dans le décubitus, il suffisait de lui parler pour que les spasmes reparussent. Mais, même au moment où les spasmes sont le plus forts, l'émotion augmente leur intensité chez tous les sujets.

La fatigue a une influence analogue et les spasmes sont plus marqués le soir en général. Il y a enfin des variations parfois grandes dans l'intensité des troubles moteurs, suivant les jours, suivant même les heures, sans qu'on puisse le plus souvent en dire la raison. Le sommeil les abolit entièrement ainsi que nous l'avons constaté nous-même.

Pour nous résumer, les troubles moteurs des sujets que nous venons d'étudier sont très différents de ceux de nos précédents malades. Ils sont le plus souvent unilatéraux, alors que les myoclonies sont ordinairement bilatérales. Tandis que les premières se caractérisaient par des *secousses musculaires* brèves et rapides, ceux-ci sont des *spasmes* lents qui se répètent à un rythme beaucoup moins fréquent. Les premières se limitent à des corps musculaires séparés et bien que les muscles se soulèvent simultanément, leurs secousses sont d'aspect et de force très différents; il y a parmi eux des muscles qui restent immobiles; leur contraction enfin n'aboutit à aucun déplacement segmentaire. Les troubles moteurs que nous venons d'étudier sont au contraire des *mouvements*, qui mettent en jeu des groupes de muscles, agissant ensemble pour déplacer les différents segments les uns sur les autres et les amener dans une attitude déterminée toujours la même.

Si les excitations périphériques ont quelque action sur les secousses (surtout les excitations thermiques), elles ne nous ont pas paru en avoir une sur les spasmes. Les excitations psychiques, qui ont une influence sur les myoclonies en ont une beaucoup plus profonde sur les mouvements. Le sommeil qui laisse persister les unes, arrête au contraire les seconds.

L'influence des mouvements intentionnels enfin est très différente sur les unes et sur les autres. Nous avons vu que la contraction volontaire dynamique fait cesser les

secousses musculaires : elle n'a aucune action sur les mouvements spasmodiques involontaires, qui se produisent fatalement, quoi que tente le sujet pour s'y opposer (1).

Lorsque enfin les troubles moteurs viennent à diminuer d'intensité, et que secousses ou mouvements s'arrêtent dans certaines attitudes, les conditions qui les font reparaître sont encore différentes dans l'un et l'autre cas.

Nous avons dit que l'état musculaire dans lequel les secousses musculaires, disparues au repos, se réveillaient, était un état de contraction statique réflexe ou volontaire : ce qui déclenche le mouvement involontaire, arrêté au repos, c'est au contraire un mouvement, une contraction dynamique réflexe ou volontaire, réflexe quand elle est provoquée par une perte d'équilibre général ou segmentaire, volontaire quand c'est le sujet lui-même qui la produit. La condition physiologique qui fait apparaître dans les muscles la secousse ou le mouvement est celle qui produit une contraction statique dans le premier cas, une contraction dynamique dans le second. Or, il est intéressant de constater que la secousse myoclonique des premiers malades est précisément une contraction musculaire *sans déplacement* (contraction statique), tandis que les troubles moteurs des seconds sont des contractions musculaires *avec déplacement* (contractions dynamiques). Bien des différences séparent donc les myoclonies des mouvements involontaires des encéphalitiques.

Les mouvements involontaires de ces malades sont certainement plus difficiles à différencier des mouvements volontaires. Cependant, indépendamment même des modifications qu'ils déterminent dans les muscles, dans les articulations, dans la colonne vertébrale même, des troubles

1. Ainsi les *myoclonies* de l'encéphalite que n'arrête pas le sommeil, peuvent disparaître dans le mouvement volontaire, alors qu'au contraire les *mouvements* spasmodiques que suspend le sommeil, empêchent le mouvement volontaire.

profonds des fonctions motrices volontaires et automatiques qui les accompagnent ; la nature spasmodique des contractions qu'ils mettent en jeu, la participation en bloc de tous les muscles d'un segment ou même d'un membre, le réveil des spasmes une fois disparus par les changements d'équilibre ou les gestes intentionnels, et enfin la forme de torsion des attitudes sont les caractères mêmes qui assurent l'individualité de ces mouvements.

C'est la forme et la nature des contractions, ce sont les perturbations anatomiques et physiologiques qui leur sont associées, ce sont enfin les influences des excitations psychiques, de la fatigue et du sommeil auxquelles ils sont soumis, qui rapprochent étroitement ces mouvements soit des uns, soit des autres des mouvements pathologiques que nous allons maintenant étudier en rapport avec eux.

II

DE QUELQUES SYNDROMES AUXQUELS S'APPARENTENT LES MOUVEMENTS INVOLONTAIRES DES ENCÉPHALITIQUES

Si les phénomènes musculaires de nos premiers malades se rangeaient naturellement parmi les myoclonies, c'est à des troubles moteurs assez différents que s'apparentent les mouvements involontaires donc restent affectés les malades de notre second groupe.

Les troubles de la motilité dont on peut rapprocher cliniquement ces mouvements anormaux sont peut-être plus nombreux qu'il ne semble au premier abord. Nous insisterons ici sur les rapports qu'ils présentent avec trois syndromes très fréquemment rencontrés, le torticolis spasmodique, l'hémiathétose, la chorée de Sydenham et avec un quatrième plus rare, les spasmes de torsion (dysbasie lordotique progressive), sur lequel nous nous étendrons moins.

Nous comparerons chacune de ces affections à celle de nos malades, au point de vue de la forme et de la nature des mouvements, des perturbations anatomiques et physiologiques qui les accompagnent dans les membres qui en sont le siège. Nous les réunirons au contraire au point de vue de l'ensemble des influences auxquelles elles sont également soumises (émotion, fatigue, sommeil). Nous parlerons enfin brièvement du rythme des mouvements de l'encéphalite, qui est peut être ce qui les différencie le plus de tous ces mouvements pathologiques.

Le torticolis spasmodique a longtemps passé pour un

trouble psychomoteur. M. Babinski a soutenu le premier en 1900 et en 1901 la nature organique de certains au moins de ces torticolis dits mentaux, en montrant la présence fréquente chez les malades qui en sont atteints du signe de l'extension de l'orteil.

Au spasme du cou peuvent s'associer en outre des mouvements de l'épaule, du membre supérieur et même du membre inférieur. Les partisans du torticolis mental, qui connaissaient ces associations, les regardaient comme une simple extension du trouble psychomoteur. En réalité, les spasmes des membres sont souvent à rattacher à l'athétose et le torticolis doit être considéré dans ces cas comme étant de la même nature que ces spasmes. Nous avons suivi depuis plus d'un an avec M. Babinski un cas de ce genre, dont nous reparlerons plus loin.

La malade qui a fait l'objet de l'observation I du chapitre précédent avait un spasme de torsion du cou, rythmé avec les mouvements de ses membres, qui, par la forme et la nature de la contraction, présentait bien les caractères du torticolis spasmodique. De pareilles observations chez les sujets qui relèvent de l'encéphalite épidémique, sont des preuves de plus de la nature organique du torticolis spasmodique, et apportent encore un argument en faveur de la localisation des lésions dans les noyaux gris centraux. Elles ont encore la même valeur à un autre point de vue. Un mouvement aussi localisé qu'un torticolis est certainement difficile à caractériser en soi et à différencier d'un mouvement volontaire. Sa nature spasmodique et le fait qu'il peut intéresser à la fois des muscles symétriques du cou, alors que la torsion n'a lieu que d'un côté, symptômes que nous avons constatés chez notre malade (1), étaient

1. Il ne fallait, nous l'avons vu, chez cette malade, qu'un changement minime de position du menton, pour que l'un des deux sterno-cleido-mastoïdiens, spasmodés simultanément, l'emportât sur l'autre, et que la rotation se fit d'un côté plutôt que du côté opposé. On peut se

d'observation courante et n'avaient pas été considérés comme suffisants pour prouver la nature involontaire du mouvement. Mais notre malade avait encore une scoliose qui différait précisément des scolioses de nos autres malades en ce qu'elle ne se limitait pas à la colonne dorsale, mais s'étendait aussi aux dernières vertèbres cervicales. La présence d'une scoliose pareille dans un torticolis, ne peut que confirmer la valeur de la nature spasmodique et de la participation en masse des muscles, en tant que caractères intrinsèques de ce mouvement du cou (1).

Hémiathétose. — Il est classique de décrire les mouvements athétosiques comme des mouvements de l'extrémité, c'est-à-dire des doigts, de la main et du poignet au membre supérieur, des orteils, du pied et du cou-de-pied au membre inférieur. Lents et exagérés ils ressemblent à des mouvements de reptation, à des mouvements de « tentacules de poulpe » ; mais ces caractères de limitation et de forme (2) ne sont pas absolus. Les mouvements des doigts, tout en restant assez réguliers, peuvent être beaucoup moins excessifs et les spasmes s'étendent la plupart du temps à la totalité du membre ainsi que le faisait déjà remarquer Hammond (3), dans la description originale qu'il a donnée de l'athétose. Il y a des ressemblances notables comme nous l'allons voir entre ces mouvements spasmodiques et ceux de nos encéphalitiques.

Le malade que nous avons suivi depuis un an avec

demander si ce n'est pas dans des cas comparables de torticolis spasmodique, qu'il peut suffire d'une contre-pression antagoniste insignifiante, pour annuler la prédominance des muscles d'un côté et arrêter le mouvement.

1. Ces déformations vertébrales ont donc exactement la même valeur que les perturbations et les déformations articulaires que l'on relève au niveau des membres, chez les encéphalitiques.

2. Nos malades nos 2 et 4 avaient des mouvements athétosiformes des doigts.

3. Voir la traduction qui en est faite in *Archives générales de Médecine*, 1871, t. II, p. 329.

M. Babinski et Plichet était atteint de torticollis spasmodique et de spasmes de tout le côté gauche qui avaient de grandes analogies avec ceux de l'athétose classique. Or, nous avons relevé aux membres supérieurs de ce sujet où les spasmes prédominaient, plusieurs des principaux caractères que nous avons étudiés chez nos encéphalitiques. On observait la même attitude d'*enroulement interne* du membre supérieur tout entier dans les moments où les spasmes s'exagéraient, dans la marche par exemple (1) ; on trouvait une excursion exagérée des différents segments les uns sur les autres dans les articulations (2) ; enfin, caractère extrêmement frappant, on constatait une maladresse profonde de la main et des doigts. Tout mouvement commandé ne pouvait s'exécuter sans s'accompagner d'un mouvement de même sens du côté opposé, particulièrement le mouvement alternatif de pronation et de supination du poignet, de flexion et d'extension des doigts. Les mouvements du côté sain ne déterminaient au contraire aucune syncinésie du côté malade. Ces caractères de forme de l'attitude, d'action des spasmes sur les articulations du membre, de maladresse des mouvements volontaires du côté malade et d'association de synciné-

1. Tous les muscles du membre supérieur, y compris ceux de la racine, étaient en état de spasme perpétuel avec des alternatives d'exagération et de diminution ; mais le membre gardait une position moyenne, les spasmes se neutralisant les uns les autres. L'influence de la marche sur ces spasmes était remarquable. Dès que le sujet partait, le membre supérieur se tordait en dedans, en se projetant avec l'épaule un peu en avant, et cette attitude persistait pendant toute la durée du mouvement. Cette attitude semblait due à un réflexe provoqué par les modifications de l'équilibre dépendant de la marche, aux efforts du sujet et peut-être à des synergies spéciales déterminées par la coexistence d'autres spasmes (cou, tronc, membre inférieur). Pourquoi cette forme de l'attitude, alors que vraisemblablement tous les muscles se spasment au maximum ? Y aurait-il simplement là une question de différence de puissance naturelle entre différents groupes musculaires, ou d'autres conditions entrent-elles en jeu ?

2. Ce jeu articulaire exagéré des athétosiques est d'ailleurs classique. Il peut aller jusqu'à des déformations accentuées.

sies du côté sain s'observaient chez nos encéphalitiques comme chez ce sujet.

Nous avons suivi une autre hémithétosique dont l'affection remontait à l'âge de 2 ans et chez laquelle nous avons également relevé bien des points de ressemblance avec nos précédents malades.

Au membre supérieur, l'enroulement en pronation de l'avant-bras était excessif comme chez trois au moins de nos encéphalitiques (la main fermée en poing sur le pouce se fléchissait sur le poignet).

Au membre inférieur, on notait exactement la même attitude que nous avons décrite chez nos malades nos 2 et 3 : le pied se mettait en équinisme, l'avant-pied se tordait sur son axe en dedans, les orteils se relevaient. Mais en outre, dans les deux membres, chaque fois que l'extrémité se spasmodait, tous les muscles se contractaient y compris ceux de la racine du membre. Nous rappelons et mettons en parallèle ce que nous avons observé chez nos malades nos 1 et 3 dont les muscles se spasmaient en bloc. Ces spasmes n'étaient pas rythmés il est vrai, comme chez nos encéphalitiques. Mais leur apparition, leur violence, leur persistance dépendaient cependant d'influences qui étaient également puissantes sur les mouvements de nos malades et dont nous reparlerons plus loin (influence de l'émotion...).

Comme chez eux aussi, les spasmes empêchaient les mouvements volontaires ; la malade avait beau faire tous ses efforts, elle ne parvenait pas à maîtriser les spasmes de son membre supérieur sans l'aide de la main saine (geste antagoniste). Aussi son membre malade était-il inutilisable (1).

1. Il y avait cependant une attitude des segments intéressés qui empêchait quelque peu les spasmes : c'était celle d'hyperextension des doigts et du poignet, de supination excessive de l'avant-bras. Une fois que la malade était parvenue à placer les segments dans

L'état tonique des muscles présentait suivant les moments, des variations comparables à celles qui étaient si frappantes chez nos encéphalitiques. Ces variations de tonicité se remarquaient surtout à la racine du membre supérieur. Pendant le spasme, le bras se rapprochait du tronc, l'épaule s'élevait, le trapèze se contractait et son bord supéro-externe formait corde à la nuque tandis que sa partie moyenne se raccourcissait; l'omoplate remontait et se rapprochait de la colonne vertébrale beaucoup plus que du côté sain. Puis, à l'hypertonie succédait une hypotonie marquée. Le trapèze se relâchait : l'espace scapulo-vertébral s'élargissait en haut, l'angle supérieur de l'omoplate s'éloignait de la colonne dorsale de deux centimètres de plus que l'angle correspondant de l'omoplate opposé et l'angle externe basculait en dehors et en bas, l'épaule tombait. Nous rappelons que nous avons remarqué exactement les mêmes phénomènes chez notre malade n° 1.

On relevait encore chez cette athétosique une légère scoliose dorsale supérieure concave du côté de l'épaule en mouvement. Celle-ci était plus basse et le flanc était plus creux du côté malade. Enfin, dans les articulations des doigts, du poignet et du coude, les segments avaient une excursion plus étendue les uns sur les autres du côté des spasmes que de l'autre côté.

En résumé, analogie des attitudes, contraction massive de tous les muscles des membres et nature spasmodique de

cette attitude avec la main saine, les spasmes ne se reproduisaient pas, tant que l'attitude pouvait être conservée volontairement, même sans l'aide de la main saine. Nous avons observé des faits comparables chez une malade qui était peut-être une ancienne encéphalitique. Ses spasmes que nous décrirons plus loin (voir à l'appendice) s'étaient arrêtés au repos (sous l'influence d'un traitement de gardenal et de scopolamine associés). Les mouvements volontaires les faisaient reparaitre, mais surtout ceux qui s'exécutaient dans le sens même du mouvement involontaire disparu. Nous avons présenté cette malade avec M. Vincent à la séance du 3 avril 1921 à la Société de Neurologie.

cette contraction ; influence nulle des tentatives volontaires pour arrêter le mouvement involontaire et mise en œuvre nécessaire du geste antagoniste ; variations extrêmes de la tonicité des muscles, déformation vertébrale, exagération du jeu des articulations tels sont, indépendamment de ceux encore dont nous parlerons plus loin, tous les caractères qui, malgré des différences incontestables, rapprochaient beaucoup cette hémithétosique de nos malades.

Il est très probable que l'étude d'autres sujets athétosiques permettrait de faire des constatations analogues.

Chorée de Sydenham. — C'est encore M. Babinski qui a soutenu le premier l'origine organique de cette affection (1905), en s'appuyant sur les signes de lésions des voies pyramidales qu'il a trouvés chez des choréiques (1).

M. A. Thomas en 1909 a décrit tout un ensemble de perturbations anatomiques importantes et de troubles des fonctions des membres chez les choréiques (2). Il insistait sur l'hypotonie musculaire qu'ils présentent (3) : l'excursion des segments des membres les uns sur les autres est exagérée (hyperflexion, hyperextension du coude, hyperflexion du genou) ; les mouvements automatiques du bras peuvent être abolis dans la marche ; les syncinésies enfin sont très remarquables. Ces syncinésies cependant siègent toujours du côté le plus malade, et sont provoquées par les mouvements du côté le plus sain, analogues en cela à celles que l'on observe dans les hémiplegies. « L'inverse n'a pas lieu ». Nous avons vu, il est vrai, que c'est l'inverse qui a lieu chez nos malades. Mais à part cette différence, il est impos-

1. Voir aussi la communication de son élève Charpentier, *Rev. Neur.*, 1906, p. 1176. Jusqu'alors la chorée était considérée comme une névrose.

2. Société de Neurologie. Séances du 6 mai (avec Tinel) et du 3 juin 1909. Voir encore son rapport au Congrès de Nantes 1909 reproduit dans *la Clinique* du 27 août 1909.

3. Cette hypotonie musculaire est peut-être plus constante et moins soumise aux variations profondes que celle de nos malades.

sible de n'être pas frappé des ressemblances que présentent nos malades et les choréiques au point de vue des troubles anatomiques et physiologiques des membres.

Peut-on comparer, au point de vue de la forme, les mouvements de la chorée de Sydenham et ceux que nous avons décrits chez nos malades. Les descriptions classiques de la chorée sont peu favorables à un rapprochement de ce genre. Les mouvements de nos encéphalitiques sont toujours identiques à eux-mêmes et déplacent la totalité du membre dans une attitude déterminée et constante, ce sont des mouvements lents à l'ordinaire, excessifs et spasmodiques, ils mettent en jeu, nous l'avons vu, presque tous les muscles d'un membre, ils sont réguliers et rythmés. Les mouvements choréiques au contraire se limitent à la racine du membre, ils sont rapides, ils sont partiels, ils sont différents les uns des autres, désordonnés, irréguliers et sans rythme (1).

Cependant, comme M. A. Thomas l'a montré en 1909 dans la chorée, il y a à côté de ces mouvements, des secousses clonico-toniques beaucoup plus régulières et comme M. Claude en a rapporté des exemples à la même époque (2), il existe des chorées persistantes dans lesquelles ces secousses durent indéfiniment à l'exclusion des mouvements.

Dans un travail récent (3), M. Thomas est revenu sur la forme de ces secousses clonico-toniques qu'il a étudiées à l'aide de la cinématographie. Ces secousses, qu'elles surviennent spontanément ou encore à titre de syncinésies, mettent fréquemment les membres dans une attitude de torsion, d'enroulement interne du membre supérieur, de

1. Les mouvements de nos malades se rapprochent plus au premier abord de ceux de l'hémichorée symptomatique, entre lesquels et ceux de l'hémiathétose, on trouve, comme on le sait, tous les intermédiaires.

2. Société de Neurologie, 3 juin et 1^{er} juillet 1909.

3. *Presse médicale* du 11 janvier 1922.

torsion interne du membre inférieur. Ces constatations sont très intéressantes parce qu'elles prouvent que malgré des différences considérables dans le siège, l'étendue, la forme, la direction, la régularité des mouvements, ainsi que dans la nature des contractions musculaires qu'il mettent en jeu le plus souvent, on trouve cependant dans la chorée des secousses clonico-toniques analogues par la forme aux mouvements de l'encéphalite épidémique. Ainsi les modifications anatomiques et physiologiques des membres d'une part, la forme des attitudes d'autre part, rapprochent donc beaucoup les malades atteints de chorée de Sydenham et les nôtres.

Spasmes de torsion de Ziehen (Dysbasie lordotique progressive d'Oppenheim). — Il est intéressant de mettre en parallèle les spasmes de torsion des membres de l'encéphalite avec ceux de cette affection (1). Dans l'ensemble, il est vrai, c'est plutôt une autre forme de l'encéphalite chronique qui se rapproche de la dysbasie lordotique, dont les troubles moteurs prédominent dans les muscles dorso-lombaires et dans ceux des cuisses. On relève cependant des analogies importantes entre nos sujets et ces malades ; analogies de positions des membres supérieurs : lorsque ceux-ci sont intéressés dans cette affection, ils prennent souvent des attitudes de torsion et particulièrement d'enroulement interne ; analogies des caractères de la tonicité musculaire : on note chez ces malades de l'hypotonie profonde d'une part, des spasmes toniques de l'autre. L'hypotonie constitue un élément essentiel du syndrome et les spasmes toniques prédominent dans la station debout et dans la marche ; les déformations s'atténuent dans le décubitus. Nous rappelons en regard les observations que nous avons

1. Il convient de rappeler cependant que l'élément tonique prédomine de beaucoup sur l'élément clonique dans la dysbasie lordotique.

faites chez nos sujets lorsque leurs spasmes commençaient à diminuer. C'est dans le décubitus qu'ils disparaissaient. d'abord, c'est dans la marche qu'ils persistaient le plus longtemps.

Rôle des influences psychiques, de la volonté, de la fatigue et du sommeil sur ces troubles du mouvement. — Dans toutes ces affections comme dans celle de nos malades, il est tout un ensemble d'influences qui ont une action incontestable sur les troubles moteurs, et qui établissent de ce fait un lien important entre eux. La fatigue, les émotions, les excitations psychiques de toute nature, ont un grand rôle pour accentuer les mouvements et les spasmes. Le repos physique, la tranquillité morale, la distraction, les atténuent au contraire. Si la volonté a quelquefois sur eux une action inhibitrice efficace, celle-ci est de courte durée. Le geste antagoniste du membre sain qui supplée la volonté impuissante pour calmer l'agitation du membre ou du segment malade est un fait d'ordre général. Les mouvements volontaires exagèrent ou réveillent les phénomènes. Ceux-ci sont susceptibles de subir, sans cause apparente, des alternatives en bien et en mal. Le sommeil enfin, qui peut être lent à venir, les fait en général disparaître.

Si les mouvements involontaires de nos malades sont, pour toutes les raisons que nous venons d'étudier, à rapprocher des troubles moteurs des malades de toutes les catégories précédentes, ils s'en différencient cependant par un caractère important : toujours identiques à eux-mêmes, à l'intensité près, ils se répètent à des intervalles de temps égaux : ils sont rythmés.

Il n'est pas dans notre intention de traiter longuement de ce caractère du rythme des mouvements et des myoclonies de l'encéphalite, caractère fort important cepen-

dant non seulement au point de vue clinique (1) mais encore au point de vue des questions d'ordre anatomique et physiologique qu'il soulève. Nous rappellerons qu'il existe nombre de troubles de la motilité de nature organique, qui se répètent dans le temps (spasmes du cou, spasmes de l'athétose...) et que si la régularité de la répétition dans le temps est plus rare, ce n'est pas un caractère exceptionnel du mouvement pathologique. On connaît depuis longtemps chez l'enfant et même chez l'adulte des mouvements rythmés du cou, du tronc et des membres (2).

Le seul syndrome rythmé sur lequel nous tenions à insister et à revenir est la chorée de Bergeron, qui nous intéresse encore au point de vue de la forme que le mouvement présente chez certains sujets. Nous avons vu que Guertin dans sa thèse insistait sur le rythme régulier des secousses de ses malades, qui se répétaient chez l'un toutes les dix secondes, chez l'autre toutes les vingt secondes. Cette dernière malade (3) est particulièrement importante pour nous : « le mouvement limité au membre supérieur, consistait dans l'ensemble en une extension de l'avant-bras sur le bras avec rotation du membre en dedans, les doigts étant fléchis : on observait aussi une légère projection de l'épaule en avant. »

La similitude de forme de ce mouvement rythmé et de celui de nos malades est frappante. Nous rappelons encore que les mouvements de la chorée de Bergeron, comme ceux de nos sujets, s'arrêtent la nuit. Mais la grande diffé-

1. Les myoclonies et les mouvements rythmés de l'encéphalite ont prouvé que s'il existe sans doute des accidents rythmés hystériques dans la littérature médicale (chorées rythmées), le rythme n'est pas un caractère propre aux seuls phénomènes hystériques, comme on l'a soutenu, en donnant peut-être un sens trop absolu à une phrase célèbre de Charcot.

2. Voir en particulier le travail de Cruchet sur les rythmies, *Traité des Torticolis spasmodiques*, 1907.

3. Guertin, thèse de Paris, 1881, p. 26.

rence qui existe entre eux c'est que les uns sont des saccades, et les autres des spasmes. La chorée de Bergeron pourrait donc ce fait, nous l'avons dit, être considérée peut-être comme une forme intermédiaire entre les myoclonies rythmées et les mouvements spasmodiques rythmés.

Pour nous résumer, si l'on met à part le caractère du rythme, les mouvements de nos malades comme ceux des quatre syndromes que nous avons examinés, se caractérisent par trois ordres de symptômes. En premier lieu, ils sont soumis aux influences psychiques et à celle de la fatigue qui les exagèrent, à celle du repos qui les diminue, à celle du sommeil qui les abolit. En second lieu, tous ces mouvements anormaux peuvent s'accompagner de perturbations anatomiques profondes et de troubles physiologiques accentués des membres qui en sont le siège. En troisième lieu enfin ils présentent, malgré leurs différences apparentes, des ressemblances fondamentales de forme, et quelques-uns de nature de la contraction des muscles qu'ils mettent en jeu.

Les symptômes du premier groupe, reconnus les premiers, ont été interprétés d'abord d'une façon trop absolue. C'est à cause de ces symptômes que, sauf l'hémiathétose qui a toujours été regardée comme organique, parce que dès le début on l'a observée en association avec des lésions bien caractérisées du système nerveux central, les trois autres affections ont été considérées d'abord comme des névroses ou comme étant de nature fonctionnelle (1). Actuellement, on sait que ces caractères doivent être regar-

1. L'aspect extraordinaire de certains de ces troubles est également pour quelque chose dans la naissance de ces opinions : la danse de Saint Guy « fait ressembler les enfants à des pantins » ; Oppenheim raconte sa stupéfaction et celle de ses assistants devant l'attitude et la déambulation du premier dysbasique qu'il eut à étudier, et qui

dés comme les signes de tout un ensemble de maladies voisines (1).

Les symptômes du second groupe ont une valeur d'organicité de premier ordre. Ils en ont une également au point de vue des rapprochements qu'ils permettent d'établir entre les différents troubles moteurs que nous avons tenté de comparer. La constatation de quelques symptômes communs amène à rechercher et à trouver des ressemblances nouvelles; mais cette recherche même fait constater aussi des différences importantes qui posent des problèmes nouveaux. Pourquoi par exemple les syncinésies peuvent-elles être d'une sorte chez les choréiques et d'une autre chez des athétosiques et des encéphalitiques? Ou encore, les troubles articulaires (jeu exagéré des segments), qui accompagnent ces mouvements, ont-ils la même origine dans la chorée et certaines hémiplésies, et si d'autre part ils doivent s'expliquer par les mêmes raisons physiologiques dans l'encéphalite chronique et l'athétose que dans la chorée, comment comprendre qu'on les trouve à la fois dans ces hémiplésies dont nous parlons et dans certaines encéphalites chroniques où l'on ne relève pas de lésions pyramidales (2)?

Les symptômes du troisième groupe enfin, sont ceux de la forme de l'attitude; ce sont également ceux de la nature

éveillaient « l'idée de la simulation, des psychoses et de l'hystérie ».

Le jour où M. P. Marie et Mlle Lévy ont présenté à la Société Médicale des Hôpitaux (29 nov. 1918) les premières observations connues de mouvements bradycinétiques, qu'ils rapportaient à l'encéphalite épidémique, le pithiatisme a été mis en cause dans la discussion qui a suivi.

1. L'étude de certains phénomènes paradoxaux qui pourraient passer d'abord pour fonctionnels chez ces sujets et surtout chez des malades dont l'affection a quelque rapport avec la leur, les parkinsoniens et les sujets atteints de maladie de Wilson a un grand intérêt. Voir à ce propos le rapport de M. Souques à la Réunion de la Société de Neurologie en juin 1921, les communications de M. Babinski de la même année et en particulier: Kinésie paradoxale; mutisme parkinsonien (*Rev. de Neurologie*, déc. 1921).

2. C'est toute la question de la tonicité musculaire et de ses troubles qui est en jeu.

de la contraction et des ensembles musculaires en jeu. Très dissemblables au premier abord, suivant les syndromes, ils montrent à l'examen certains caractères communs importants : forme de torsion (1) retrouvée dans tous ces syndromes ; même aspect de la contraction, et même ensemble de muscles en jeu dans quelques-uns d'entre eux, influence des mêmes attitudes pour réveiller les spasmes dans certains autres enfin.

La constance de ces analogies, qui manifeste l'existence de conditions physiologiques communes aux uns et aux autres de ces troubles moteurs, vient encore fortifier la valeur de ces derniers symptômes et prouver qu'ils doivent bien être considérés comme les vrais caractères intrinsèques de tous ces mouvements pathologiques.

1. Il ne faut pas oublier toutefois que cette forme de torsion peut se retrouver également dans la phase tonique de l'épilepsie Bravais-Jacksonnienne. On sait que pour les auteurs anglais cette forme de l'attitude est une des formes caractéristiques de la *décérébration*.

CONCLUSIONS

Les troubles moteurs des malades atteints d'encéphalite épidémique chronique que nous avons étudiés se rangent dans deux groupes distincts.

Les uns sont bilatéraux et symétriques, ce sont les myoclonies : contractions à forme de secousses, portant sur quelques corps musculaires, elles ne produisent pas de déplacement segmentaire. Les autres sont le plus souvent unilatéraux : ce sont des spasmes, affectant la forme de mouvements, qui englobent tous les muscles d'un membre ou d'un segment, et qui amènent un changement d'attitude dans une direction toujours identique.

Les uns et les autres sont rythmés, mais tandis que les myoclonies sont brèves, rapides, incessantes, et persistent dans le sommeil ; les spasmes sont lents, leur cadence est moins fréquente, le sommeil les abolit entièrement.

Aux uns et aux autres peuvent s'associer des perturbations liées à l'encéphalite, raideur parkinsonienne, atteinte des voies pyramidales, mais tandis que les myoclonies déterminent peu de modifications articulaires et vertébrales, qu'elles n'affectent que légèrement les fonctions des membres, les spasmes s'accompagnent au contraire de déformations vertébrales et articulaires importantes, de variations excessives du tonus musculaire, de troubles profonds des mouvements volontaires et automatiques.

L'influence des mouvements intentionnels, qui est souvent efficace pour arrêter les secousses musculaires, n'a aucune action sur les mouvements spasmodiques, dont rien

ne retarde la répétition. Et lorsque secousses et mouvements diminuent d'intensité et viennent à cesser les unes dans le relâchement du muscle, les autres dans l'attitude du repos, les conditions physiologiques qui les font reparaître sont encore différentes : ce sont celles qui produisent une contraction statique dans le premier cas, une contraction dynamique dans le second.

Enfin les syndromes moteurs avec lesquels on classe les secousses myocloniques sont autres que ceux dont on doit rapprocher les mouvements spasmodiques.

II. Les myoclonies que nous avons étudiées, analogues au premier abord aux myoclonies antérieurement connues, s'en différencient cependant par bien des caractères. Les secousses musculaires de nos malades, totales ou parcellaires, sont rythmées, elles sont synchrones dans les territoires qu'elles occupent, elles se groupent suivant des synergies anormales (signe de Vincent) : si les muscles se soulèvent en même temps, leurs contractions restent séparées, elles sont de forme différente, il y a des muscles qui ne se contractent pas.

Les secousses myocloniques du paramyoclonus de Friedreich et de ses variétés fibrillaire et fasciculaire sont au contraire absolument sans rythme et irrégulières. Chaque muscle se comporte comme s'il était tout à fait isolé de tous les autres. L'asynchronisme est complet, l'absence de synergie normale est absolue entre les différents muscles, et s'il apparaît parfois entre les secousses des synergies anormales, elles ne sauraient être que la conséquence du hasard et de la rapidité de leur répétition.

Mais ces deux formes de myoclonies, les unes arythmiques et sans synchronisme, les autres rythmiques et avec synchronisme des manifestations musculaires, se différencient les unes et les autres d'un troisième groupe de troubles moteurs, rangés encore parmi les myoclonies et dont le type est la chorée électrique de Bergeron. Les secousses

de cette nature ne soulèvent plus des muscles séparés ou des parties de muscles, mais elles ont l'allure de vrais mouvements saccadés, produits par des muscles agissant ensemble, suivant des synergies qui paraissent être des synergies normales.

S'il faut définir d'un terme chacune de ces myoclonies, on peut dire qu'elles sont caractérisées, les premières par *l'asynchronisme*, les secondes (celles de nos malades) par *le synchronisme*, les troisièmes par *la synergie* des contractions musculaires.

III. — Les mouvements de notre seconde catégorie de malades, dont l'allure paraît d'abord très spéciale et semble se distinguer de celle de tous les mouvements anormaux connus, se rapprochent cependant étroitement d'un groupe de troubles moteurs différents des myoclonies.

Leur caractère de mouvements spasmodiques et excessifs, la participation massive des muscles qu'ils mettent en jeu, les apparentent au torticolis spasmodique et aux spasmes de l'athétose ; c'est de ces mêmes affections et c'est en outre de la chorée de Sydenham, que les rapprochent leur forme de torsion, l'ensemble des influences psychiques et du sommeil qu'ils subissent, les modifications articulaires, les troubles de la tonicité des muscles, les perturbations considérables des fonctions volontaires et automatiques qui les accompagnent.

On ne saurait cependant séparer entièrement les mouvements de nos malades des myoclonies, si l'on range parmi elles les phénomènes de la chorée de Bergeron. En effet, bien que leur caractère spasmodique les différencie notablement des saccades de cette chorée électrique, ils leur ressemblent toutefois par la forme, par le rythme, par l'ensemble même des muscles qu'ils mettent en jeu, par leur disparition dans le sommeil.

IV. — Si nous revenons pour terminer, sur les symptômes que l'on peut plus particulièrement considérer comme les caractères intrinsèques des secousses myoclo-

niques et des spasmes rythmés de nos malades, on peut dire qu'il faut les chercher, pour les premières, dans l'apparence des contractions musculaires et dans le groupement des muscles, qui ne reproduit pas la synergie du mouvement normal et qui défie l'imitation volontaire (signes de Vincent).

Les seconds se distinguent moins aisément des mouvements intentionnels, qui peuvent emprunter leurs caractères dans certaines conditions. Cependant, même si l'on met à part les déformations vertébrales et articulaires, les modifications du tonus musculaire et les troubles des fonctions qui les accompagnent, leur nature organique s'affirme encore dans leur caractère spasmodique et excessif, dans la participation en bloc des muscles qu'ils mettent en jeu, dans l'influence qu'ont les changements d'équilibre et les gestes intentionnels pour les réveiller une fois qu'ils ont disparu, enfin dans cette forme même, constamment répétée, de torsion qu'ils affectent et que l'on retrouve dans toute une série de mouvements ou d'attitudes pathologiques. C'est ce dernier groupe de symptômes, qu'il faut plus spécialement regarder comme les caractères intrinsèques de ces mouvements anormaux.

Vu : le président de la thèse,
F. BEZANÇON

Vu : le Doyen,
ROGER

Vu et permis d'imprimer,
Le Recteur de l'Académie de Paris,
P. APPELL

APPENDICE

Observations complémentaires (1)

OBS. I. — Un cas de myoclonie. Nous extrayons de cette observation d'un malade que M. Cl. Vincent a suivi en 1918, les passages suivants, où l'on relève l'influence des mêmes conditions physiologiques que chez nos encéphalitiques sur le réveil des secousses musculaires.

— Lorsque P... est debout, les deux membres supérieurs tombant, on constate des secousses du muscle sous-épineux, des faisceaux supérieurs du rhomboïde, des faisceaux postérieurs du deltoïde du côté droit. Quand, au lieu de laisser pendre son membre supérieur droit, il le place en demi-flexion, le biceps s'anime alors, mais si on cherche à s'opposer à la flexion, le long supinateur qui dans l'attitude précédente était immobile, s'anime à son tour et les secousses des deux muscles sont synchrones.

On peut trouver des attitudes dans lesquelles les pectoraux, les extenseurs des doigts, les extenseurs du pouce se mettent de la partie, en général quand on cherche à s'opposer à leur contraction.

Quand P... est debout, le membre supérieur droit tombant si on lui demande d'élever à la verticale un poids de 5 kilogs tenu dans la main droite le bras allongé le long du corps, dès le moment où commence le mouvement pour élever le poids jusqu'à l'horizontale, les contractions cessent dans les muscles de l'épaule droite et restent suspendues durant toute la durée

1. Nous n'avons aucune donnée certaine d'ordre étiologique sur les malades des observations I et II.

L'observation III a rapport à un hoquet épidémique.

de l'excursion du bras ; elles reparaissent quand le poids, ayant atteint la hauteur de l'épaule, le mouvement est arrêté ; elles cessent encore durant toute la durée de l'élévation jusqu'à la verticale et reparaissent dès que le poids est arrivé dans cette position et y est maintenu. Dans l'acte qui consiste à redescendre le poids pour reprendre la position de départ, les contractions reparaissent, mais en sens inverse.

OBS. II. — Un cas de mouvements spasmodiques involontaires. Malade du Dr Cl. Vincent qu'il a bien voulu nous permettre de suivre avec lui. Cette malade a été présentée le 7 avril 1921 à la Société de Neurologie.

— Mlle D..., 19 ans. — *Antécédents* : Née dans des conditions difficiles (forceps). Elle a marché et parlé tard (à 2 ans), et a toujours été arriérée (défaut de jugement et d'intelligence). Actuellement encore, son attention est difficile à fixer. Elle est enfin sujette à des colères accompagnées de cris violents. Réglée à l'âge de 13 ans, elle est bien réglée, mais à trente jours d'intervalle. Jusqu'en 1919 elle se servait normalement de ses deux membres supérieurs. En novembre 1917, sans cause appréciable, sans fièvre, sans « grippe antécédente », sa mère s'aperçut un jour à table que la main gauche portait le pain à la bouche avec une brusquerie inusitée. A la remarque qui lui en fut faite, la jeune fille répondit qu'elle ne pouvait faire autrement. Au bout de six jours, le membre tout entier était animé de mouvements involontaires brusques, incessants : la mère dit que « c'était un moulinet perpétuel ».

Ces mouvements étaient si fatigants, qu'à 2 heures de l'après-midi on était obligé de coucher la jeune fille. Dans les premiers temps, elle s'étendait au bord du lit, tout le membre supérieur gauche en dehors, de telle façon que les mouvements pussent s'exécuter sans qu'elle se heurtât perpétuellement ; ils ne s'arrêtaient que lorsque le sommeil arrivait. Plus tard la mère essaya de maintenir le membre sur des oreillers, et elle s'aperçut que lorsqu'elle avait donné au bras une position déterminée, les mouvements cessaient et ne se reproduisaient pas, pourvu que l'enfant ne changeât pas d'attitude et n'exécutât aucun mouvement volontaire. Dès cette période par conséquent, quand on pouvait mettre le membre au repos absolu, les mouvements

APPENDICE

Observations complémentaires (I)

OBS. I. — Un cas de myoclonie. Nous extrayons de cette observation d'un malade que M. Cl. Vincent a suivi en 1918, les passages suivants, où l'on relève l'influence des mêmes conditions physiologiques que chez nos encéphalitiques sur le réveil des secousses musculaires.

— Lorsque P... est debout, les deux membres supérieurs tombant, on constate des secousses du muscle sous-épineux, des faisceaux supérieurs du rhomboïde, des faisceaux postérieurs du deltoïde du côté droit. Quand, au lieu de laisser pendre son membre supérieur droit, il le place en demi-flexion, le biceps s'anime alors, mais si on cherche à s'opposer à la flexion, le long supinateur qui dans l'attitude précédente était immobile, s'anime à son tour et les secousses des deux muscles sont synchrones.

On peut trouver des attitudes dans lesquelles les pectoraux, les extenseurs des doigts, les extenseurs du pouce se mettent de la partie, en général quand on cherche à s'opposer à leur contraction.

Quand P... est debout, le membre supérieur droit tombant si on lui demande d'élever à la verticale un poids de 5 kilogs tenu dans la main droite le bras allongé le long du corps, dès le moment où commence le mouvement pour élever le poids jusqu'à l'horizontale, les contractions cessent dans les muscles de l'épaule droite et restent suspendues durant toute la durée

1. Nous n'avons aucune donnée certaine d'ordre étiologique sur les malades des observations I et II.

L'observation III a rapport à un hoquet épidémique.

de l'excursion du bras ; elles reparaissent quand le poids, ayant atteint la hauteur de l'épaule, le mouvement est arrêté ; elles cessent encore durant toute la durée de l'élévation jusqu'à la verticale et reparaissent dès que le poids est arrivé dans cette position et y est maintenu. Dans l'acte qui consiste à redescendre le poids pour reprendre la position de départ, les contractions reparaissent, mais en sens inverse.

OBS. II. — Un cas de mouvements spasmodiques involontaires. Malade du Dr Cl. Vincent qu'il a bien voulu nous permettre de suivre avec lui. Cette malade a été présentée le 7 avril 1921 à la Société de Neurologie.

— Mlle D..., 19 ans. — *Antécédents* : Née dans des conditions difficiles (forceps). Elle a marché et parlé tard (à 2 ans), et a toujours été arriérée (défaut de jugement et d'intelligence). Actuellement encore, son attention est difficile à fixer. Elle est enfin sujette à des colères accompagnées de cris violents. Réglée à l'âge de 13 ans, elle est bien réglée, mais à trente jours d'intervalle. Jusqu'en 1919 elle se servait normalement de ses deux membres supérieurs. En novembre 1917, sans cause appréciable, sans fièvre, sans « grippe antécédente », sa mère s'aperçut un jour à table que la main gauche portait le pain à la bouche avec une brusquerie inusitée. A la remarque qui lui en fut faite, la jeune fille répondit qu'elle ne pouvait faire autrement. Au bout de six jours, le membre tout entier était animé de mouvements involontaires brusques, incessants : la mère dit que « c'était un moulinet perpétuel ».

Ces mouvements étaient si fatigants, qu'à 2 heures de l'après-midi on était obligé de coucher la jeune fille. Dans les premiers temps, elle s'étendait au bord du lit, tout le membre supérieur gauche en dehors, de telle façon que les mouvements pussent s'exécuter sans qu'elle se heurtât perpétuellement ; ils ne s'arrêtaient que lorsque le sommeil arrivait. Plus tard la mère essaya de maintenir le membre sur des oreillers, et elle s'aperçut que lorsqu'elle avait donné au bras une position déterminée, les mouvements cessaient et ne se reproduisaient pas, pourvu que l'enfant ne changeât pas d'attitude et n'exécutât aucun mouvement volontaire. Dès cette période par conséquent, quand on pouvait mettre le membre au repos absolu, les mouvements

spasmodiques cessaient. Ils cessaient également pendant le sommeil.

Au bout de six mois, soit sous l'influence du traitement, soit spontanément, les mouvements se calmèrent relativement, c'est-à-dire qu'ils se succédèrent moins rapidement et furent moins violents. Les mouvements volontaires étaient toujours impossibles. Puis pendant deux ans et demi, ils restèrent ce qu'ils étaient et tels que nous les vîmes à notre premier examen.

Examen. — La jeune fille est de taille moyenne et trop grasse. Ses traits sont sans expression. Sa face est asymétrique, la moitié gauche plus grande est un peu enroulée sur la droite. Les yeux ont un aspect spécial : nous y reviendrons.

De dos on remarque une cyphose marquée s'étendant à toute la colonne dorsale ; en même temps il y a une scoliose dorsale supérieure à convexité droite dont la concavité regarde l'épaule du membre en mouvement et à laquelle correspond une légère gibbosité costale droite. Il y a une scoliose dorso-lombaire de compensation à convexité gauche ; le flanc gauche est rempli, le flanc droit excavé et marqué de plis cutanés transversaux. Le dos est rond et l'épaule gauche est sensiblement abaissée et un peu projetée en avant.

Les mouvements n'existent qu'au membre supérieur gauche. La jeune fille adopte assez souvent pour obtenir un certain repos l'attitude suivante : le bras est appliqué au tronc, l'avant-bras fléchi, la main prend le sein. Parfois sans cause appréciable, parfois au cours d'un changement de position volontaire, brusquement l'avant-bras s'étend et tandis que l'épaule se porte en avant, tout le membre est projeté en arrière et en dehors. En même temps le bras obéit à un mouvement de rotation interne forcée que continue l'avant-bras demi-fléchi, en pronation également forcée et que complète la torsion du poignet et de la main. La paume ouverte regarde en dehors et un peu en avant, les doigts sont un peu écartés, le pouce est en opposition forcée, le cinquième doigt en abduction et en hyperextension. Dans cette attitude d'enroulement excessif du membre on voit apparaître quelques mouvements légers de flexion sur la paume du cinquième doigt étendu, de la main sur le côté radial du poignet, de l'avant-bras sur le bras. Le membre reste ainsi une seconde, puis la pronation de l'avant-bras se relâche plus ou moins, pour reprendre aussitôt. Enfin le membre obéit à un mouvement d'ensemble inverse à celui qu'il vient d'exécuter. Le membre

se déroule, l'épaule revient en arrière, le coude se rapproche du tronc, l'avant-bras est projeté en flexion et en supination en avant ; il se fléchit plusieurs fois de façon spasmodique et de nouveau la main s'applique au sein (on dirait qu'il y a là une sorte de geste antagoniste efficace comme dans le torticolis mental). Le mouvement peut être moins fort et la main ne pas atteindre le sein. Le phénomène entier recommence après un ou deux mouvements de pronation de l'avant-bras suivis de relâchement.

Si la main s'est accrochée au sein, le mouvement peut reprendre immédiatement ; d'autres fois l'avant-bras reste un instant fléchi, la main sur le sein, mais il n'est pas en complet repos, des mouvements spasmodiques l'écartent et le rapprochent du corps ; quelquefois encore (rarement) le membre supérieur tombant reste étendu un instant, la paume de la main regardant en arrière, puis brusquement, des mouvements de flexion de l'avant-bras sur le bras apparaissent, suivis d'une torsion du bras et le cycle recommence.

En somme, il y a un grand mouvement accompagné, précéléé ou suivi d'ébauches de mouvements exécutées par l'avant-bras et la main.

On ne peut donc pas dire que ces grands mouvements soient rythmés : on n'en compte jamais exactement le même nombre suivant les minutes, et cependant dans les limites des examens que nous avons faits, le membre n'est jamais resté tranquille.

Dans son ensemble le mouvement avec les ébauches de mouvement qui l'accompagnent, reste identique à lui-même à l'intensité près. Quelque position que prenne la malade quand elle reste debout, le mouvement s'exécute. Si elle se penche en avant, le bras pendant naturellement, le membre remonte en arrière à la hauteur du tronc pour exécuter sa torsion en dedans et en arrière. Toute tentative de mouvement volontaire détermine un véritable accès spasmodique, c'est-à-dire une série de mouvements se succédant sans arrêt pendant un instant. Les efforts du membre opposé, les mouvements des membres inférieurs, la marche ne semble avoir aucune action sur ces mouvements involontaires.

Le repos dans le décubitus a un effet indiscutable, comme nous l'avons constaté. L'arrêt du mouvement ne se produit qu'au bout de quelques minutes, mais lorsque le membre est placé dans une attitude convenable et que la malade reste bien

tranquille, le mouvement disparaît. Il en est de même pendant le sommeil : la mère est très catégorique sur ce point.

Toute émotion ou tout effort cérébral augmente les mouvements : ils sont plus intenses et rapides au début de l'examen médical qu'à la fin. Chez elle, depuis quelque temps, lorsqu'elle est parfaitement calme, les mouvements sont moins violents et moins rapides.

Les muscles en jeu et la nature de la contraction. — Il est fort difficile de se rendre compte exactement de tous les muscles qui entrent en jeu, car la malade est très grasse. Lorsque le mouvement est de forme simple, telle la flexion de l'avant-bras sur le bras, il a le caractère d'une secousse, très énergique et très rapide. En général, les secousses se succèdent au nombre de deux à trois de suite. Il est très difficile sinon impossible de s'opposer à ces secousses : si on insiste on détermine une vive douleur. Les mouvements plus compliqués comme ceux de torsion sont des spasmes ; ils sont très puissants, mais ils sont moins rapides et l'attitude prise par le membre persiste pendant un temps notable (une seconde parfois plus) avant que le membre ne commence à se détordre.

Les muscles sont hypertrophiés ainsi qu'il est facile de le constater au seul aspect du bras. *A la palpation ils sont beaucoup plus durs que ceux du côté opposé.* A la mensuration, la malade étant couchée, nous avons pu apprécier les différences existant d'un côté à l'autre ; à 9 centimètres de l'épicondyle le bras a 3 cm. 1/2 de tour de plus à gauche qu'à droite. A l'avant-bras, à 5 centimètres de la pointe de l'olécrane on note seulement 1 centimètre de plus à gauche qu'à droite. Les muscles de l'épaule paraissent également plus forts à gauche.

Quant à la valeur de la force segmentaire du membre, elle est impossible à apprécier à cause des mouvements. Il en est de même des réflexes tendineux qu'on ne peut examiner. La motilité volontaire, les réflexes tendineux du membre opposé et des membres inférieurs sont normaux. Le réflexe cutané plantaire se fait en flexion des deux côtés. Il n'y a pas de réflexes de défense. Les réflexes cutanés sont normaux.

Les pupilles réagissent à la lumière et à la distance. Toutefois, et bien que la malade ne se plaigne d'aucun trouble de la vue, la motilité oculaire n'est pas normale. Les mouvements de translation des globes oculaires se font assez bien vers la gauche. Mais en sens inverse, le globe gauche revient d'abord, le droit

ensuite : au milieu il y a un arrêt. Pour pouvoir continuer, la malade est obligée de cligner un peu des paupières.

Modifications des mouvements au cours d'un traitement par le Luminal. — La jeune fille fut soumise à cette époque (février 1921) à un traitement par le Luminal pendant une vingtaine de jours (0 gr. 15 de L. chaque matin).

Dès le quatrième jour les mouvements devinrent moins fréquents, moins violents, moins étendus et au bout d'une semaine, le membre supérieur restait de longues heures complètement immobile : les efforts seuls faisaient reparaitre quelques spasmes. La jeune fille put même recommencer à utiliser un peu son membre supérieur (tenir un livre, ramasser des objets...). Cependant elle n'employait pas sa main comme celle de l'autre côté. Il semblait qu'elle eût désappris à s'en servir. Il est vrai que les mouvements qu'elle tentait déclenchaient vite des spasmes.

Examen. — Lorsque la jeune fille était au repos et qu'elle ne s'occupait pas de son membre, nous avons fait les constatations suivantes. Le membre supérieur tombait inerte le long du corps, légèrement écarté du tronc, l'avant-bras étendu et tourné en pronation, la main regardant par sa paume en arrière, les doigts fléchis dans la main. De temps à autre seulement, il se produisait un mouvement léger d'écart du coude en demi-flexion.

Cet arrêt du mouvement nous a permis de faire quelques observations importantes au niveau du membre lui-même d'une part, sur la façon dont les spasmes se reproduisaient d'autre part.

Nous avons d'abord constaté l'intégrité de la force segmentaire du membre et nous avons trouvé les réflexes tendineux tout à fait égaux à ceux du côté sain. Enfin, phénomène remarquable, et sur lequel nous ne saurions trop insister parce qu'il contraste absolument avec le phénomène inverse que nous avons dit avoir remarqué pendant la période des mouvements incessants. Alors, les muscles étaient de consistance plus ferme, plus dure même que ceux du côté opposé. C'était à présent tout le contraire ; ils étaient dans un état de flaccidité tout à fait extraordinaire. Ils ont d'ailleurs conservé ce caractère depuis.

Enfin nous n'avons pas observé de troubles du sens musculaire, ni de trouble sensitif quelconque.

Tant que la malade restait immobile, l'attitude demeurait telle que nous l'avons décrite, le bras pendant le long du corps. Dès

qu'elle exécutait un acte quelconque avec le membre malade, les spasmes se reproduisaient. Si l'on demandait à la jeune fille de fermer le poing, à l'instant même où l'ordre était exécuté, l'avant-bras se portait en supination. Si on lui disait de fléchir l'avant-bras le mouvement se faisait de façon brutale et saccadée et se répétait plusieurs fois sans que la jeune fille parvint à le maîtriser. Tout autre mouvement volontaire faisait également naître des secousses ou des spasmes : l'élévation du bras à la verticale déchainait une série de spasmes de rotation de l'épaule, de flexion et d'extension de l'avant-bras qui lui faisaient perdre l'équilibre et qui l'obligeaient à caler son membre contre son thorax ou à le maintenir avec la main droite. Elle pouvait cependant lever les épaules sans qu'il se produisit de mouvements.

Elle pouvait porter le doigt à son nez, mais ne pouvait l'y laisser. Le mouvement alternatif de pronation et de supination déclenchait immédiatement des spasmes. Mais dès que la jeune fille reprenait son attitude de repos, les spasmes disparaissaient.

Nous tentâmes alors de supprimer tout médicament à la jeune fille. Nous fûmes surpris de constater un fait remarquable : l'influence du médicament persista, au moins partiellement, pendant un temps assez long (une vingtaine ou une trentaine de jours) et ce ne fut que d'une façon très progressive que les mouvements réapparurent. Les intervalles entre les spasmes restèrent pourtant plus longs qu'autrefois.

Il y eut ensuite une alternative en bien puis en mal, après reprise puis cessation du traitement : ce n'est qu'à l'automne suivant que la médication fut de nouveau instituée et suivie régulièrement. Nous l'avons revue à ce moment là ; il nous a paru alors que les spasmes, complètement disparus au repos, se déclenchaient moins facilement qu'autrefois. Cependant c'étaient toujours les mouvements intentionnels qui les provoquaient, mais surtout ceux qui mettaient le membre dans certaines attitudes, par exemple le geste de mettre le doigt au bout du nez ou sur le menton, qui n'était possible que si la malade appuyait fortement le doigt : encore ne pouvait-elle le maintenir longtemps dans cette position. Le mouvement alternatif de supination et de pronation, qui pouvait être accompli lorsque le membre était dans l'extension, ne le pouvait plus lorsque l'avant-bras était fléchi et porté à la hauteur du sein, sans déterminer des spasmes. La réapparition des spasmes se faisait d'autant

mieux vraisemblablement que plus grand était le nombre des muscles en jeu dans un mouvement, que le poids du membre agissait sur certains muscles plutôt que sur d'autres, que l'équilibre d'une attitude se réalisait avec plus d'efforts. Cet équilibre nous a semblé obtenu plus facilement non seulement dans l'extension libre du membre, ce qui n'a rien que d'assez compréhensible, mais dans les attitudes inverses du mouvement tel que nous l'avons décrit. La malade mettait facilement son membre dans la supination et l'y maintenait aussi longtemps qu'elle le voulait. Il n'en était pas de même de la pronation et de la rotation actives du bras qui déclenchaient vite des spasmes. Cela était vrai non seulement des attitudes prises activement, mais, jusqu'à un certain point également, des attitudes passives déterminées par le médecin.

OBS. III. — Un cas de hoquet épidémique dans lequel nous avons relevé une absence très nette de synergie entre les deux moitiés du diaphragme et noté encore le phénomène du réveil des secousses musculaires par une excitation extérieure. Celle-ci a vraisemblablement agi d'une façon analogue à celle dont les changements d'attitude agissaient sur les secousses musculaires de nos myocloniques, en provoquant des modifications de la contraction réflexe du muscle.

R... fut pris de hoquet le 6 janvier 1921, en pleine santé apparente. Il est intéressant de noter que six personnes de sa famille, un oncle, ses deux fils et ses trois filles avaient tous été atteints de hoquet deux mois auparavant. Mais aucune contagion immédiate ne pouvait être reconnue.

Ce hoquet n'avait été accompagné à son début d'aucun état grippal, aucune rhino-pharyngite, même légère, d'aucune algie caractérisée. R... n'avait ressenti que quelques pesanteurs dans la région gastrique dans les jours précédents. A aucun moment il n'avait eu une envie de dormir insolite et ne s'était plaint de troubles oculaires quelconques.

C'est le soir que le hoquet avait débuté après le dîner. R... put cependant s'endormir, son sommeil fut normal et au réveil le hoquet avait disparu.

Deux heures plus tard, R... prit l'autobus pour se rendre à son travail : le hoquet reparut pendant le trajet et dura toute la matinée. Il passa pendant le déjeuner de midi, ne reparut pas l'après-midi et ne reprit que le soir, après le dîner, vers 9 heures, sous forme de secousses violentes. R... put cependant s'endormir. Même réveil normal le lendemain matin. Même reprise du hoquet sous l'influence des vibrations de l'autobus. C'est ce matin-là (8 janvier) que nous avons vu R... pour la première fois. Voici ce que nous avons constaté :

Secousses fréquentes se répétant un peu irrégulièrement toutes les trois à cinq secondes, sans bruit glottique ; secousses violentes et brusques paraissant dues à la contraction du diaphragme et se manifestant à la vue par une tension brusque des muscles de la paroi abdominale antérieure : ceux-ci subissent une expansion, ils ne se contractent pas. De temps à autre, on observe une légère rétraction de l'appendice xiphoïde. Les secousses sont moins marquées à droite. En arrière, on note à chaque secousse, la contraction des muscles des gouttières vertébrales dans la région des dernières côtes et un léger rapprochement de ces dernières côtes de la ligne médiane. En même temps, la partie supérieure du tronc s'incline un peu en avant et les épaules se soulèvent légèrement. R... cependant, ne ressent de secousses qu'au niveau du diaphragme.

Le pouls est un peu instable et irrégulier : on compte 72 pulsations à la minute, mais tantôt 8, tantôt 6 pulsations aux cinq secondes, sans pourtant que cette irrégularité légère du pouls semble avoir aucun rapport avec les secousses du diaphragme.

Radioscopie. — Le plus grand nombre des secousses qui sont énergiques, s'étendent à l'ensemble du diaphragme, mais elles sont plus fortes du côté droit. Toutes les deux ou trois secousses, le côté droit du diaphragme se contracte seul.

Recherche des réflexes. — Les réflexes abdominaux et les réflexes tendineux des membres inférieurs et des membres supérieurs sont normaux (R... qui est blessé de guerre et qui a eu une blessure isolée de la région droite du crâne boite légèrement à gauche lorsqu'il est fatigué) (1).

1. Nous avons en 1916 constaté avec MM. Lortat-Jacob et Tournay la modification suivante du réflexe achilléen chez plusieurs blessés de guerre atteints d'hémiplégie par lésion crânienne ou de paraplégie par lésion vertébrale : lorsque, le sujet étant à genoux sur une chaise, on percutait le tendon, le pied au lieu de s'étendre normale-

Malgré le traitement institué (1), le hoquet continua toute la journée. Nous pûmes constater cependant au cours de l'après-midi que les secousses étaient moins violentes et moins fréquentes : on n'en comptait plus que huit environ à la minute. A l'intensité près elles avaient la même apparence et l'on notait encore un léger soulèvement des épaules. Le pouls était toujours de 72. Le hoquet persista jusqu'au soir sans modification. R..., qui sur notre demande prit sa température, constata qu'elle était de 38°2 dans l'aisselle. Même sommeil normal que la veille.

Le lendemain matin au réveil le hoquet reparut, mais les secousses étaient beaucoup plus rares. Pendant toute la journée que R... passa chez lui, il eut une secousse diaphragmatique de temps à autre à des intervalles qui s'espacèrent de plus en plus. Le 10 au matin, le hoquet avait définitivement disparu. Il ne restait plus à R... qu'une forte courbature de la base du thorax au niveau des attaches du diaphragme et de toute la région dorso-lombaire, courbature qui persistait encore le 12.

ment, la plante restant dans son excursion perpendiculaire au plan antéro-postérieur passant par l'axe de la jambe, versait au contraire rapidement en dedans et en adduction. Nous avons observé le même phénomène dans les blessures isolées du nerf sciatique poplitée externe. Il est curieux que cette anomalie qui est due à une rupture d'équilibre entre le groupe des muscles abducteurs et des muscles adducteurs du pied puisse se retrouver à la fois dans des lésions périphériques et des lésions centrales. Ce phénomène met en évidence un trouble léger, mais réel, qu'on pourrait ne pas constater d'abord en faisant marcher le sujet ou en lui faisant remuer le pied. Il existait nettement chez R...

1. Faradisation des phréniques ; calmants divers. La compression oculaire était restée inefficace et nous ne connaissions pas encore la compression de la V^e racine au niveau des apophyses transverses des vertèbres cervicales qui a donné les résultats que l'on sait à Cl. Vincent.

BIBLIOGRAPHIE

I. — BIBLIOGRAPHIE GÉNÉRALE

- Babinski.* — Hémispasme facial périphérique (Soc. de Neurologie, 6 avril 1905).
— Sur un cas d'hémispasme. Contribution à l'étude de la pathogénie du torticollis spasmodique (Id., 1^{er} février 1900)
— Sur le spasme du cou (Id., 4 juillet 1901).
Bouchard et Brissaud. — Traité de Médecine, 1905, t. X.
Déjerine. — Sémiologie des affections du système nerveux, 1914. Masson.
Paul Richer. — Nouvelle anatomie artistique. Plon.
-

La question des Myoclonies n'a été reprise dans aucun traité ni aucun manuel des maladies du système nerveux, à notre connaissance du moins, depuis l'apparition de l'Encéphalite épidémique.

II. — MYOCLONIES ET MOUVEMENTS

INVOLONTAIRES DANS L'ENCÉPHALITE ÉPIDÉMIQUE (I)

- Abrahamson.* — Arch. of. Neur. and. Psych., vol IV, p. 428. 4 oct. 1920. — Idem., janv. 1921.
Achard. — Bull. Acad. Med. Paris, 1920, LXXXIII 106-111. — Paris Médic., n° 30, p. 60, 24 juillet 1920.
— L'Encéphalite léthargique, Paris, 1921.
Alamartine. — Thèse de Paris, 1920.
Alport. — The Lancet, Vol. CXCIX, 11 sept. 1920, n° 5063.
Anderodias. — Soc. d'obstétr. et gyn. de Bordeaux, 27 avril 1920, p. 248.
Andrews. — Neurol. Bull., oct. 1919, p. 370.
Antoniotti. — Thèse de Montpellier, juillet 1920.

1. Nous n'indiquons le titre des travaux que lorsqu'ils traitent des mouvements. Les références sans titre ont trait à la forme myoclonique.

- Archambault.* — Syndromes choréo-athét. dans l'encéphalite et ses suites. *Arch. of Neurol. and. psych.*, nov. 1920, p. 484.
- Aronson.* — *Neurol. Bull. N. Y.*, 1921.
- Babinski.* — *Rev. Neurol.*, 5 mai 1921, p. 462.
- Bénard et Boissard.* — *Soc. Méd. Hôp. Paris*, 20 fév. 1920, p. 237.
- Benard.* — *Journ. Méd. Français*, mars 1920, p. 128.
- Beriel.* — *Journ. Méd. de Lyon*, p. 131, 5 mars 1920. — *Idem*, p. 191, 5 avril 1920. — *Id.*, p. 543, 20 oct. 1920.
- Beutler.* — *Soc. Sc. Méd. de Saint-Etienne*, 21 av. 1920. *Loire-Méd.*, mai 1920, p. 232.
- Binda.* — *Soc. Med. Chir. di Pavia*, 29 juin 1920, et *Policlinico*, 20 sept. 1920, p. 1057.
- Blum et Hanns.* — *Rev. Medic. de l'Est*, pp. 894 et 931.
- Bourdillon et Olmer.* — *Com. Médiç. des Bouches du Rhône*, 5 mars 1920. *Marseille Médic.*, 1920, p. 407. — *Soc. Méd. Hôp. Paris*, 26 mars 1920, p. 478.
- Bourges et Marcandier.* — *Soc. Méd. Hôpit. de Paris*, 14 mai 1920.
- Boveri.* — *The Brit. Med. Journ.*, 24 avril 1920. — *Journ. of. Nerv. and ment. dis.*, mai, 1920. — *Soc. lomb. di sc. med. e biol. in Milano*, 2 juillet 1920. *Policlinico*, 1^{er} nov. 1920, p. 1254.
- Bosc.* — *Soc. Med. Hôpit. de Paris*, 16 juillet 1920, p. 1042.
- Brevet.* — Thèse de Paris, 1920.
- Brouardel, Levaditi et Forestier.* — *Soc. Méd. Hôp. de Paris*, 19 mars 1920, p. 387.
- Burguer et Focquet.* — *Arch. Med. Belges*, ann. LXXIII, n° 1, p. 19-25, janv. 1919.
- Bulman.* — *Lancet*, 27 nov. 1920, p. 1093.
- Buzzard E. Farquhar et Greenfield.* — *Brain*, vol. XLII, part. IV, janv. 1920.
- Cade et Brette.* — *Soc. Méd. Hôp. de Lyon*, 3 fév. 1920, p. 18.
- Cardoso.* — *Med. Mod.*, mars, 1920.
- Carducci.* — *Rivista ospedaliera*, 15 janv. 1920.
- Carnot et Gardin.* — *Soc. Med. Hôpit. de Paris*, 30 janv. 1920, p. 125.
- Cicarelli (F.).* — *Med. Prat. Napoli*, 1920, p. 206-211.
- Clark.* — *J. Ment. a. Nerv. Dis. N.-Y.*, 1919, XII.

- Claude.* — Soc. méd. Hôp. de Paris, n° 8, p. 267, 27 fév. 1920;
— Id. n° 12, p. 446, 26 mars 1920; — Soc. de Neur.,
3 mars 1920; Rev. Neur., p. 297; — Id. 2 juin 1921,
p. 720; et discussions de communications diverses à la
Soc. méd. et à la Soc. de Neur.
- Comby.* — Soc. méd. Hôp. de Paris, 30 avril 1920, p. 556.
- Comité Médical des Bouches-du-Rhône*, 26 mai 1920. Mar-
seille médical, p. 479, 1920.
- Creysx.* — Journ. Méd. de Bordeaux, 10 avril 1920.
- Crouzon et Bouttier.* — Soc. méd. Hôp. de Paris, 3 mars 1921.
- Cruchet.* — Soc. méd. Hôp. de Paris, 27 avril 1917; — Id.,
12 nov. 1920, p. 1382; — Id., 11 mars 1921, p. 344; —
Soc. médico-chir. de Bordeaux, 20 fév. 1920.
- David.* — Soc. méd. Hôp. de Paris, 11 juin 1920, p. 828.
- Dévé.* — N. Médic. Rouen, 1919-1920, XXXI, p. 148.
- Ducamp.* — Acad. de Méd., 8 nov. 1921, p. 249.
- Dumolard et Aubry* (Alger). — Cas d'encéphalite aiguë avec
prédom. de manifest. convulsives. — (Soc. méd. Hôp.
de Paris, n° 9, p. 317, 5 mars 1920).
- Economo.* (Von). — Schweizer. Archiv. fur. Neurol., 1920,
vol. VI, p. 276.
- Eschbach.* — Encéphalite aiguë infantile choréo-athétosique.
Soc. méd. Hôp. de Paris, 1920, 35, XLIV, p. 784; —
Id. et Belètré, id., 12 mars 1920, p. 284.
- Etienne et Beneth.* — Rev. Méd. de l'Est, 1^{er} oct. 1921, p. 590.
- Flores* (de Lisbonne). — Rev. Neur., 2 juin 1921, p. 723.
- Froment et Bouchut.* — Lyon méd., p. 445, 25 mai 1920.
- Froment et Gennevois.* — Soc. Neur., 2 juin 1921, p. 729.
- Gallavardin et Devic.* — Soc. méd. Hôp. de Lyon, 3 fév. 1920;
Lyon médic., 270, 25 mars 1920.
- Gilpin.* — Arch. Neur. a. Psych. Chicago, 1921, V, 222.
- Gordon.* — New-York Medic. Journ., 11 déc. 1920, p. 926.
- Hamill.* — Encephalitis with involuntary movements. Arch.
Neur. and. Psych., 1920, IV, p. 44.
- Harvier et Levaditi.* — Soc. Méd. des Hôpit. de Paris, 5 mars
1920, p. 310.
- Hunt.* — Bull. Neurol. N.-Y., 1919, II, p. 391. — Journ. of. the
Americ. Med. Associat., 11 sept. 1920. — Amer. Jour.
M. Sc. Phila., 1921, p. 481.
- Jacques.* — Jour. des Prat., 17 juillet 1920, p. 456.
- Jacquin* (de Bourg). — Rev. Neur., 1921, p. 843.

- Krebs.* — Rev. Neurol. juin 1921 (avec Béthoux) page 729. — Idem, déc. 1921, p. 1262 (mouvements). — Soc. Méd. Hôp. Paris, 23 mars 1922. — Progrès Médical, 1^{er} avril 1922 (mouvements).
- Labbé (Marcel), Hutinel (Jean).* — Soc. Méd. Hôp. de Paris, 13 fév. 1920, p. 194.
- Lange.* — Berl. Klin. Woch., 1921, LVIII, 1015.
- Lanne et Jude.* — Séquelles d'enc. épidém. Spasme lent de la face. Soc. Méd. des Hôp. de Lyon, 9 nov. 1920, p. 160.
- Laporte et Rouzaud.* — Soc. Méd. des Hôp. de Paris, 19 mars 1920, p. 422.
- Leite Filho.* — Arch. Rio. grand. de Med. Porto Alegre, 1920, 232-240.
- Lereboullet et Foucart.* — Soc. Méd. Hôp. de Paris, 19 mars 1920, p. 391.
- Lhermite.* — Journ. Méd. Français, mars 1920, p. 112. — Gaz. des Hôp., 1920, n° 69, p. 1093; n° 72, p. 1141; et 1921, n° 3, p. 37.
- Lortat-Jacob.* — Soc. Méd. Hôpit. de Paris, 10 mai 1918, p. 435. — *Id. et Hallex.* Séquelles d'E. L. (mouvements involont.) Soc. Méd. Hôp. de Paris, 26 juillet 1918, XXXIV, p. 811.
- Luzzato et Rietti.* — Policlinico, 31 janv. 1921, p. 167.
- Mac Alpine.* — Lancet, 14 août 1920, p. 353.
- Manicatide.* — Troubles trophiq. et carac. des mouv. anormaux dans un cas d'E. L. Soc. Méd. Hôp. de Bucarest, 30 sept. 1920, p. 241.
- Marie (P.) et Lévy (Mlle).* — Mouvements involontaires (E. L.) Soc. Méd. Hôp. de Paris, 29 nov. 1918, p. 1081; — Id., mars 1920, p. 451; — Id., 30 avril 1920, p. 546; — Id., 14 mai 1920, p. 661. — Rev. Neur., 5 juin 1919, p. 511; — Id., juin 1920, p. 513. — La Médecine, fév. 1920.
- Marie (P.) et Bouttier.* — Soc. de Neurol., 1^{er} juillet 1920. — Soc. Méd. Hôp. de Paris, 11 févr. 1921, p. 252 (Traitement des Myoclonies).
- Marinesco.* — Acad. de Méd., Paris, 1920, LXXXIV, 369. — Soc. Méd. Hôp. de Bucarest, 26 mai 1920, p. 201. — *Id. et Roscamì.* — Jour. de Physiol. et de Path. gén., Paris, 1921, XIX, 365, 1 pl.
- Meige.* — Soc. de Neurol., 2 déc. 1920. Rev. Neur., p. 1210.

- Mouriquaud et Lamy.* — Soc. Méd. dès Hôp. de Lyon, 20 avril 1920. Lyon méd., p. 533, 25 juin 1920.
- Netter.* — Voir toutes les discussions de la Soc. Méd. des Hôp., sur l'Encéph. Myocl. auxquelles M. Netter a pris part : en particulier la Séance du 11 juin 1920, à propos de la communic. de MM. Achard et Ramond sur la chorée électrique d'Henoch-Bergeron.
- Niclot, Gusset et Roubier.* — Soc. Méd. Hôp. de Lyon, p. 75.
- Perrin et Remy.* — Rev. Méd. de l'Est, 1^{er} janvier 1921, p. 28.
- Philip.* — The British Med. Jour. n° 3096, 1^{er} mai 1920.
- Piltz.* — Remarques sur la symptomatologie de l'Encéph. choréiforme léthargiq. Soc. de Neur. et Psych. de Cracovie. Rev. Neurol., XXVIII, n° 7-8, p. 793, 1921.
- Polon.* — Post enceph. involont. Mouv., Neurol. Bull. N.-Y., 1921, III, 106-112.
- Radovici et Nicolesco.* — Sur trait. des Mouv. involont. Presse Médic., 29 janv. 1921.
- Rathery et Bordet.* — Soc. Méd. Hôp. de Paris, 4 fév. 1921, p. 128.
- Raymond et Claude (H.).* — La Mén. circonscrite de la cortic. cérébr. Sem. Médic., 8 déc. 1909.
- Rémond (de Metz).* — Soc. Méd. Hôp., 27 fév. 1920.
- Renault, Athanassiu-Benisty et Libert.* — Rev. Neur., 1921, p. 77.
- Roger (H.).* — Comité méd. des Bouches-du-Rhône, 13 fév. 1920. In Marseille Médical. — Soc. Méd. Hôp. de Paris, 26 mars 1920. — Rev. Biol. de Marseille, 20 avril 1920. — C. R. de la Soc. de Biol., 1920, p. 529. — Marseille Méd., 15 avril, 1^{er} mai et 15 juin 1920. — Journ. des Prat., 8 mai et 15 mai 1920. — Sud. Méd., 15 août 1920. — Marseille Méd., 15 juin 1921. — Rev. Neurol., 1921, p. 852. — *Id. et Aymes.* — Soc. Méd. des Hôp. de Paris, 14 mai 1920, p. 689. — Marseille Médic., 1920, p. 1138. — *Id. et de Chaix.* — Paris Médic., 10 avril 1920. — Presse Médic., 11 juin 1921.
- Ronchetti.* — Soc. lomb. di. Sc. méd. e. biol., 12 mars 1920. Policlin., 5 avril 1920.
- Roubier et Richard.* — Soc. Méd. Hop. de Lyon, 13 avr. 1920. — Lyon Médic., 25 mai 1920.

- Sainton.* — Journ. Méd. Franç., mars 1920. — Soc. Méd. des Hôp. de Paris, 30 av. 1920. — *Id. et Schulmann.* — Rev. Neurol., 1921, p. 361. — *Id. et Cornet.* — Paris médic., 21 mai 1921.
- Sauvan.* — Comité méd. des Bouches-du-Rhône, 12 déc. 1920. Marseille méd. 1920-1921.
- Scott.* — Glasgow Med. Jour., 1921, XCV, 126. — Lancet, London, 1921, I, 323.
- Sicard.* — Soc. Méd. Hôp. de Paris, XXXVI, n° 5-6-7, p. 260, 20 fév. 1920. — Presse Médic., 14 avril 1920. — Acad. de Méd., 18 mai 1920, p. 474. — *Id. et Kudelski.* — Soc. Méd. Hôp. de Paris, 23 janv. 1920. — Idem, p. 121. — Idem, 19 mars 1920, p. 390. — Idem, 26 mars 1920, p. 450. — *Id. et Litvak,* idem, 26 mars 1920, p. 448. — *Id. et Paraf.* Rev. Neurol., 1920, p. 470.
- Souques.* — Rev. Neur., n° 2, p. 203, 1921. — *Id.* 3-4 juin 1921. R. N. n° 6, p. 534, 1921. — *Id.*, p. 575.
- Stewart et Scott.* — Lancet, London, 1921, I, 323.
- Thomas.* — Monatschr. f. Psychiät. und Neurol. Berl. 1921.
- Vauchez.* — Thèse de Lyon, 1921.
- Verger.* — J. de Méd. de Bordeaux, 1920, p. 575. — *Id. et Lartigaut.* Gaz. Hebd. Sc. Méd. de Bordeaux, 1920, XLI, 83.
- Walske.* — Sur contract muscul. involont dans l'E. L. Brain. Lond., 1921, XLIII, 197.
- Wilson.* — Lancet, July 6, 1918. Med. Rec., p 149.

III. — MYOCLONIES ANTÉRIEUREMENT CONNUES

- Colaneri.* — Thèse de Paris, 1884.
- Fischer.* — Gaz. des Hôp., 1903, p. 513.
- Gaupp.* — Ueber Myoklonie. Tubingen, 1898.
- Gauthier.* — Des mouv. autom. rythm. Thèse de Paris, 1898.
- Head.* — Brain. London, 1905.
- Huchard et Fiessinger.* — Le Syndr. myoclon. Rev. de Méd., 1905.
- Lenoble et Aubineau.* — Le Nystagm. Myocl. Rev. de Méd., 1911.
- Lugaro.* — Riv. de Patol. nerv. e ment., 1896, fasc. 10.
- Murri.* — Polic., nov. et déc. 1899, p. 481 et 520.

- Raymond.* — Sem. Méd., 1895 (Leçons clin. de la Salpêtrière, 1895).
Sainton. — Rev. gén. de Chir. et de Thér. Paris, 1918, p. 385.
Schupfer. — Policlin., 1901, vol. VIII; Fasc. 1 à 5.
Soury. — Ann. Méd. psych., 1897, p. 398.
Valente et David. — Rev. Biol. de Lisbonne, 6 oct. 1920. C. R. de la Soc. de Biol., 1920, p. 1330.
Vanlair. — Rev. de Méd., 1889.
Zichen. — Arch. f. Psych. und Nerven, 1888, p. 49.

Paramyoclonus multiplex

- Allen Starr.* — The Journ. of. Neur. a. Ment. Dis., 1887, t. 14.
Baaden. — Ein Fall von Paramyocl. Mult., 1895.
Bechterew. — Arch. f. Psych., Bd. 19.
Bertrand. — Rev. Méd., 1902, p. 942.
Bienfait. — An. Soc. Méd. Chir. de Liège, 1903.
Boulay. — Gaz. des Hôp., 1891, p. 465.
Bregmann. — Arch. f. Psych., 1895.
Carrière. — Pr. Méd., 1901, n° 63, p. 57. — Nord. Méd., 1^{er} mai 1902, p. 98.
Chauffard. — Sem. Méd., 1890, p. 90.
Colleville — Gaz. hebd. de Méd., 1899.
Combemale et Ingeltrans. — Congr. franç. de Méd., 1920 et Echo Méd. du Nord. Lille, 1902.
Dana. — Journ. of. Nerv. and Ment. Dis., 1903., p. 449.
Delvart. — Le Paramyoclonies multiplex chez l'enfant. Lille, 1902.
Ewald. — Berl. Klin. Woch., 1883, n° 51.
Faldella. — Neur. Centralbl., 1889.
Farge. — Gaz. Hebd. de Méd., 1890.
Feletti. — Bull. delle Sc. Med. Bologna, 1887.
Francotte. — Obs. neurop. Liège, 1887.
Frank R. Fry. — The Journ. of. neur. and. Med. Dis., 1888.
Friedreich. — Virchow's archiv., 1881.
Garnier. — Thèse de Paris, 1895.
Glorieux. — Polyclin. de Bruxelles, 1903.
Grasset. — Clin. med., juillet 1890.
Grunwald. — Ein fall von Paramyoclonus Mult., 1890.
Heilig. — Arch. Psych. Nervenkrankh., 1911.
Heldenberg. — Belg. Med., 1899. — *Idem*, 1900, n° 18.

- Hollmann.* — Ueber Paramyoclonus Malt. Fried., Bonn, 1891.
Homen. — Arch. de neur., 1887, t. XIII.
Hunt (R.). — Journ. of Neur. and Ment. Dis., 1903.
Janowicz. — Tics convulsifs des enfants, Paramyoclonus multiple et chorée électrique. Etude critique et comparative. Paris, 1891.
Kny. — Arch. f. Psych., Bd. 19.
Kowalewski. — Arch. f. Psych. Neur. und gerichtl. Psychopathol. (Russe), t. IX, 1887.
Lemaire. — Du Paramyoclon. mult. de Friedreich. Lille, 1889.
Lembo. — Giorn. di neuropath., 1887, fasc. V.
Lemoine. — Rev. Méd., 1892, p. 882. — *Id. et Lemaire*, Rev. de Méd., 1889.
Levy. — Der Paramyoclon. mult., Magdeburg, 1896.
Lowenfeld. — Bayerisches Intelligenzblatt., 1883.
Manquat et Grassel. — Bull. Méd., 1888.
Marie. — Progrès Méd., 1886. — Rev. Sc. Méd., 1888 et 1889.
Marina. — Arch. f. Psych. Bd. 19.
Morsdorf. — Jahresber. d. ges. f. Nat. et Heilk., Dresden. 26 avril 1890.
Mayer. — J. Nerv. and. Ment. Dis. N.-Y., 1918, p. 286.
Minkowski. — Naunyn's. Mitteil. aus. der. Med. Klin. zu Königsberg, 1888.
Mirallié. — Gaz. Méd. de Nantes, 1897.
Mœbius. — Schmidt's Jahrbücher, 1888.
Moretti. — Riv. clin. Arch. It. di. Clin. Med., 1888.
Murri. — Policlin., 1899. — Riv. crit. di clin. med., 1900, n° 23, 24, 25.
Neubauer. — Ein fall von Myoklonie. Greifswald, 1891.
Oppenheim. — Berl. Klin. Wochensch., 1889.
Peiper. — Deutsch. Med. Woch., 1890.
Popow. — Med. Beilag Zum « Morskoj Sbornik », 1886.
Poynton. — Proc. Roy. Soc. Med. London, 1918-1919.
Remak. — Berl. Klin. Woch., 1883, p. 797. — Arch. f. Psych. Bd. 15, 1884.
Ricklin. — Gaz. Méd. de Paris, 1888, n° 2 à 5.
Rybalkin. — Sitz. Prot. des Psych. Ges. St-Petersbourg, 1887.
Sand. — Clin. de Bruxelles, 1902.
Schultze. — Neur. Cent., 1886; et D. Z. f. Nervenheil., 1885 (Myokymie).
Schutte. — Neur. Centralb., 1897, p. 11.

- Seeligmuller.* — Deutsch. Med. Woch., 1886, n° 24. — Idem, 1887, n° 52.
Silvestrini. — Med. contemporanea, 1884. — Idem, 1886. — Estratto della teneo. Med., etc..., 1887.
Spitzka. — Jour. of. N. and M. D., 1887.
Stadler. — Zeitsch. f. Nervenheilk, XXXVII.
Stewart. — Brit. Méd. Jour., 1888, p. 426.
Strumpell. — Neurol. Centralbl., 1888, n° 6.
Tambroni et Pieraccini. — Ann. di Neurol., 1892.
Testi. — Gior. di Neuropath., 1886, fasc. III et IV.
Thibault. — Anjou Méd., 1894.
Vanlair. — Rev. de Méd., 1889, n° 2 et 3.
Venturi. — Gior. di Neurop., 1887, V, fasc. II.
Wahrendorff. — Zwei Falle von Par. Myocl. Mult., Goettingen, 1892.

Chorées Fibrillaires

- Bastianelli.* — Riv. di psicol. e neuropatol, 1897, Vol. I, fasc. 3.
Bernhardt. — Die Erkrankungen der periph. Nerven. Wien., 1897, t. II, 36 et 148. — Neur. Centr., 1902, p. 689.
Biancome. — Riv. Sperimentale, 15 juillet 1898, p. 313.
Buber. — Neurol. Centralbl., 1897, p. 684.
Frenkel. — Rev. Neurol., 1903, p. 609.
Hoffmann. — Neur. Centr., 1895, n° 6.
Karcher. — Bl. of Schweitzer Aerzte, 1898, n° 9.
Kny. — Arch. f. Psych. und. Nervenk., 1888, t. XIX, p. 577.
Marina. — Neur. Centr., 1896, n° 8, et 1900, n° 3.
Mayer. — Wiener Med. Woch., 1897, n° 12.
Morvan. — Gaz. Hebd. de Med., 1890.
Newmark. — Neurol. Centralbl., 1903, p. 461.
Schultze. — Deutsch. Zeit. f. Nervenk., 1895, t. VI, pp. 65 et 167 (Myokymie).

Myoclonies épileptiques

- Abadie et Molin de Teyssieu.* — Soc. Méd. Hôp. de Paris, 27 janv. 1922.
Alloco (d'). — Rif. Med., 1897, vol. I, p. 19.

- Bruns.* — Réunion de la Soc. des Med. Aliénistes de Westphalie à Hanovre, 1^{er} mai 1894. — Les Tumeurs dans le Syst. Nerveux, 1908.
- Buhrer.* — Blatt. f. Schweiz. Aertze, 1901, p. 201.
- Chorosko (Moscou).* — 1906.
- Crouzon et Bouttier.* — Soc. Méd. des Hôp., 25 février 1921.
- Darkschevitch.* — Soc. des Neuropath. et des psych. de Moscou, 1899.
- Desage.* — Soc. Méd. des Hôp. de Paris, 28 avril 1922.
- Dide.* — La Myoclonie dans l'Epilepsie, 1891.
- Euzière et Maillet.* — Gaz. des Hôp., 1910, n° 64.
- Grondone.* — Thèse de Lyon, 1905.
- Hartung.* — Ztschr. f. Ges. Neur. et Psych. Berlin, 1920, p. 150.
- Herman.* — Rev. de Méd. de Moscou, 1896.
- Hoffmann.* — Réun. des Natur. et Med. Allemands. Hambourg, 1901.
- Hunt Ramsay.* — Dyssynergia Cerebellaris Myoclonica. Brain, Vol. XLIV, p. IV.
- Kojewnikow.* — Soc. des Neurol. et Psych. de Moscou, 31 janv. 1894.
- Krumholz.* — Jour. of. Nerv. and. Ment. Dis., janv. 1913.
- Lafora.* — Zeitsch. f. d. Ges. Neur. u. Psych., VI, H. 1.
- Lundborg.* — Anal. in. Rev. neurol., 1904.
- Muratow.* — Soc. des Neurol. et des Psych. de Moscou, 10 nov. 1895.
- Osokim.* — Rev. de Méd. de Moscou, 1908.
- Rabot.* — Thèse de Paris, 1899.
- Salomon.* — Soc. clin. de Méd. Ment., 19 janv. 1920.
- Santenaise et Laignel-Lavastine.* — Soc. de Psych. de Paris. Séance, 17 nov. 1910.
- Schmiergeld.* — Pr. méd., 26 sept. 1908.
- Souques.* — Soc. de Neur., 12 janv. 1922.
- Tinel et Cain.* — Soc. de Neurol., 1^{er} juin 1911.
- Unverricht.* — Arch. fur Psych., Bd. 14. — La myoclonie (Vienne), 1891. — Deutch, Zeitsch. f. Nervenheilkunde, 1895, Bd. 7, p. 32.
- Volland.* — Zeitsch. f. d. Ges. Neur. u. Psych., VII, H. 2.
- Zylberlast-Zand. (Mme).* — Rev. Neurol., XXVIII, an., n° 11, nov. 1921, p. 1070.

Chorée de Bergeron-Henoch

- Achard et Ramond.* — Soc. méd. des Hôp. de Paris, 1920, p. 823.
Berland. — Thèse de Paris, 1880.
Bernard. — Nouvelle Icon. de la Salp., 1902, 316.
Bezy. — Bull. Soc. médic. de Toulouse, 1892, p. 60.
Bouveret et Curtillet. — Lyon médic., 19 sept. 1890, p. 213.
Guertin. — Thèse de Paris, 1881.
Henoch. — Berl. Klin. Woch., 1883, n° 1, p. 14. — Beiträge zur Kinderheilkunde neue folge. S. 113. et Verlesungen über Kinderkrankheiten, Berlin, 1883.
Ingelrans. — Echo. méd. du Nord, 21 juin 1903.
Lannois. — Thèse d'agrégat. Paris, 1886.
Netter. — Disc. com. Achard et Ramond, Soc. Méd. Hôp. Paris, 11 juin 1920.
Rouèche et Coian. — Jour. de Méd. Paris, 1921, XL, 424 et Méd. inf. Paris, 1921, XXVII, 109.
See. — Sem. méd., 1884, n° 10.
Tordens. — De l'électrolepsie. Journ. de Bruxelles, 1883.
Variot. — Gaz. des Hôp., 1901, p. 1401.

Chorée de Dubini

- Behrend.* — Journ. f. Kinderkr., 1854.
Bianchi. — Lo sperimentale, 1881.
Bonardi. — Rev. Neurol., 1898, p. 270.
Cavagnis. — An. un. Med., 1878.
Clerici. — Att. del ospedale di Milano, 1855. — Gaz. med. Ital. Lomb. n° 14, 1856.
Dubini. — An. univ. di Med., 1846.
Ferro. — Gas. it. prov. ven., 1858.
Frna. — Ann. un. di Med., 1853.
Girola. — Gior. delle Sc. med. di Torino, dec. 1856.
Golgi. — Riv. Clin. di Bologna, 1874.
Griffini. — Caso di guarigione di corea ritmica di forma epilettica, 1857.
Grocco. — Ann. un. di Med., 1884, p. 269.
Hardy. — Rev. des Sc. Méd., 1880.

- Heldenberg.* — Sem. Méd., 1899, p. 194. — Belg. Med. 22 juin 1899.
- Henoch.* — Histoire de la chorée de Dubini, 1861.
- Hoertel de Birkenfeld.* — 1848. — Gaz. Med. de Paris, 25 nov. 1848.
- Jaracs.* — Pest. Med. Chir. Presse, 1878, XIV.
- Massalongo.* — Rif. Med., Napoli. 1892, t. VIII, p. 471. — Rif. Med., 1893.
- Morganti.* — An. un. di Med., 1854. — Gaz. Med. Lomb., 1853 et 1854.
- Orsi.* — Lezioni di Patologia e Terapia. Pavie, 1886.
- Pennato.* — Riv. ven. Sc. Med. Venezia, 1896, p. 366 (Paramyoclonus e corea elettrica).
- Pignacca.* — Della corea elettrica osservata in Pavia nell' ospedale e nella clinica medica dall' anno 1848 al. 1854. Pavia, 1855.
- Strambio.* — Gaz. med. It. Lomb., 1859.
- Stefanini.* — An. un. di Med., 1875 et 1880.
- Sturges.* — Med. Times and Gaz., London, 1880.
- Tatti.* — Gaz. med. It. Lomb., 1847.
- Tommasi.* — Rendiconto della Clinica Med. di Pavia. 1860. Morgagni, 1864, p. 199 et suiv.
- Ziegler.* — Zeitung fur Kinderkrankheiten, 1846.

*Rapports de l'encéphalite myoclonique
et de la chorée de Dubini*

- Bignami.* — Riv. Ospedal., Roma., 1920, X, 527.
- Boveri.* — Riv. di pat. Nerv., Firenze, 1920, XXV, 117. — Rev. Neurol. Paris, 1920, p. 275.
- Giugin.* — Gior. di clin. Med., Parma, 1920, I, 227.
- Hunt.* — J. of Am. med. Ass., sept. 1920. Myocl. mult.
- Litvak.* — Riforma Medica, Napoli, 1920, XXXVI, 322.
- Moncalvi.* — Osp. Maggiore, Milano, 1921, IX, p. 173.
- Ronchetti.* — Policlinico. Lez. prat., n° 25, p. 646, 21 juin 1920.
- Sicard et Litvak.* — Bull. et Mém. de la Soc. Medic. des Hôp. de Paris, 26 mars 1920, p. 448.

TABLE DES MATIÈRES

	Pages
Introduction et division du sujet.....	II

PREMIÈRE PARTIE

I. Les signes intrinsèques des myoclonies.....	15
II. Les myoclonies des muscles squelettiques dans l'encéphalite épidémique.....	17
III. Les syndromes myocloniques.....	51

DEUXIÈME PARTIE

I. De quelques mouvements spasmodiques rythmés dans l'encéphalite épidémique.....	81
II. De quelques syndromes auxquels s'apparentent les mouvements involontaires des encéphalitiques.....	114
Conclusion	128
Appendice	132
Bibliographie.....	142

